

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N° 65

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN LEREBoullet

Ancien interne des Hôpitaux de Paris.

Né à Paris, le 6 octobre 1903

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

Hospice de la Salpêtrière (Professeur, M. G. GUILLAIN)

LES TUMEURS

DU

QUATRIÈME VENTRICLE

Étude Anatomico-clinique et Thérapeutique

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS

19, RUE HAUTEFEUILLE

1932

LES TUMEURS

DU

QUATRIÈME VENTRICULE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547119_0083

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN LEREBoullet

Ancien interne des Hôpitaux de Paris.

Né à Paris, le 6 octobre 1903

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

Hospice de la Salpêtrière (Professeur, M. G. GUILLAIN)

LES TUMEURS

DU

QUATRIÈME VENTRICULE

Étude Anatomique-clinique et Thérapeutique

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS

19, RUE HAUTEFEUILLE

1932

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Laignel-Lavastine.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie, thérapeutique et climatologie	M. VILLARET
Clinique médicale	{ CARNOT.
	{ BEZANÇON.
	{ ACHARD.
	{ M. LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	{ DELBET.
	{ CUNEO.
	{ LEJARS.
Clinique ophtalmologique	{ GOSSET.
Clinique urologique	{ TERRIEN.
	{ LEGUEU.
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE.
	{ BRINDEAU.
	{ JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	P. DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	L. BERNARD.
Professeurs sans chaire	{ MAUCLAIRE.
	{ MULON.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Neurologie et psychiatrie.	LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
AUBERTIN.	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BÉNARD Henri.	Pathologie médicale.	LEVEUF.	Pathologie chirurgicale.
BROCQ.	Pathologie chirurgicale.	LÉVY-VALENSI	Neuro-psychiatrie.
BRULÉ	Pathologie médicale.	LIAN.	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie.	MILLOT	Histologie.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.	MONDOR.	Pathologie chirurgicale.
CATHALA.	Pathologie médicale.	MOREAU.	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.	MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
CHAILLET-BERT.	Physiologie.	MOURE	Pathologie chirurgicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.	OBERLING.	Anatomie pathologique.
DOGNON.	Physique.	OLIVIER.	Anatomie.
DONZELOT.	Pathologie médicale.	PIÉDELIÈVRE	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.	PORTES	Obstétrique.
FEY	Urologie.	QUÉNU.	Pathologie chirurgicale.
GASTINEL.	Bactériologie.	RICHET	Physiologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.	SANNIÉ	Chimie biologique.
DEGAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.	SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
GIROUD	Histologie.	VALLERY-RADOT (Pasteur).	Pathologie médicale.
HARVIER	Pathologie médicale.	VAUDESCAL.	Obstétrique.
HAZARD	Pharmacologie.	VELTER	Ophtalmologie.
HOVELACQUE	Anatomie.	VERNE.	Histologie.
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.	VIGNES	Obstétrique.
HUTINEL.	Pathologie médicale.		
JOANNON	Hygiène.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

Pour le service des examens.

MM.		MM.	
GUENIOT	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
LEQUEUX	Obstétrique.	RETTERRER	Histologie.
LEROUX.	Anatomie pathologique.	ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	MATHIEU	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
DEBRE	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	LE LORIER	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAL	Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS.

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mu- tilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE
DE MES ARRIÈRE-GRANDS-PÈRES

Le Docteur A. LEREBoullet

Doyen de la Faculté
des Sciences de Strasbourg.
(1804-1865)

E. EGGER

Membre de l'Institut
Professeur à la Sorbonne.
(1815-1885)

A LA MÉMOIRE
DE MES GRANDS-PÈRES

Le Docteur L. LEREBoullet

Membre de l'Académie
de Médecine.
(1842-1914)

M. E. ROCHEROLLES

Professeur au Lycée
Louis-le-Grand.
(1841-1930)

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

Le Docteur Pierre LEREBoullet

Professeur d'hygiène et de clinique de la première enfance,
Médecin de l'Hospice des Enfants-Assistés.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur G. GUILLAIN

Professeur de clinique des maladies du système nerveux,
Médecin de la Salpêtrière,
Membre de l'Académie de Médecine.

Qui a inspiré ce travail, en témoignage de vive reconnaissance et de respectueux attachement.

A MES MAITRES

M. le Professeur P. NOBÉCOURT

Professeur de clinique médicale infantile,
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades,
Membre de l'Académie de Médecine.

M. le Professeur A. BAUDOUIN

Professeur de pathologie générale,
Médecin de l'Hôtel-Dieu.

*En témoignage de ma respectueuse
gratitude pour leur précieux ensei-
gnement.*

A MES MAITRES

M. le Docteur MILIAN

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

M. le Docteur COURCOUX

Médecin de l'Hôpital Boucicaut.

M. le Professeur agrégé AUBERTIN

Médecin de l'Hôpital de la Pitié.

M. le Docteur BRODIN

Médecin de l'Hospice des Ménages.

En reconnaissant souvenir des fructueuses années d'internat passées dans leurs services.

A MES AUTRES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Professeurs GILBERT (*in memoriam*), HARTMANN,
GOSSET, CARNOT, LENORMANT

MM. les Docteurs de MASSARY, André JOUSSET, ALAJOUANINE,
DONZELOT, Claude GAUTIER, J. HUBER, J. HUTINEL,
P. JACQUET, P. MOURE et A. TZANCK

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCE
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MM les Docteurs TERRIS (*in memoriam*), DUVAL, de GENNES,
MARCHAL, RICHARD et LEIBOVICI

A TOUS MES AMIS DE LA SALPÊTRIÈRE
ET DE L'INTERNAT DES HOPITAUX DE PARIS

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDÉ
DANS LA RÉALISATION DE CE TRAVAIL

M. le Docteur Clovis VINCENT
Médecin de l'Hôpital de la Pitié.

M. le Docteur Th. de MARTEL

M. le Docteur D. PETIT-DUTAILLIS

**MM. les Docteurs BABONNEIX, Jean HALLÉ, André THOMAS, RISER,
SCHAEFFER, Ludo van BOGAERT, GARCIN et AUBRY**

M. le Docteur Ivan BERTRAND
Chef du Laboratoire d'Anatomie pathologique
de la Salpêtrière.

MM. M. DAVID, P. PUECH et J. GUILLAUME

INTRODUCTION

Les tumeurs du IV^e ventricule ont longtemps été une simple curiosité anatomique ; actuellement, au contraire, les progrès de la neurochirurgie permettent de les extirper et on a pu enregistrer de nombreux succès, souvent même des guérisons complètes ; aussi est-il indispensable de bien connaître leur symptomatologie pour pouvoir poser un diagnostic et une indication opératoire. Cette étude présente d'autant plus d'intérêt que, maintenant qu'on sait mieux les diagnostiquer, les cas semblent s'en multiplier et que leur fréquence devient non négligeable.

L'étude anatomique n'a pas moins d'importance ; on sait en effet aujourd'hui qu'il existe plusieurs variétés de tumeurs très différentes dans leur évolution et qu'on ne doit pas toutes les traiter par les mêmes procédés ; aussi est-il capital de savoir reconnaître à quelle variété histologique de tumeur on a affaire pour poser en conséquence pronostic et indications thérapeutiques.

Enfin le voisinage du bulbe et l'obstruction du IV^e ventricule déterminent un certain nombre de troubles qui soulèvent des problèmes physiopathologiques extrêmement intéressants.

Aussi sur le conseil de notre maître M. le professeur Guillaumin et sous sa direction avons-nous essayé d'apporter notre

contribution à l'étude de ces tumeurs. Nous rapportons ici 20 observations inédites de tumeurs du IV^e ventricule et 5 observations déjà publiées mais que nous avons pu étudier personnellement au point de vue anatomique et histologique. Ce sont donc 25 observations anatomo-cliniques détaillées qui constituent le point de départ de notre travail.

Ces observations ont été prises dans le service de Clinique Neurologique de notre maître, M. le professeur Guillaïn, ou nous ont été obligeamment communiquées par MM. les D^{rs} Clovis Vincent, de Martel, Babonneix, André Thomas, Schaeffer, Riser et L. van Bogaert. Nous avons pratiqué nous-même tous les examens histologiques, sous la direction du D^r I. Bertrand, dans le laboratoire de la Clinique Neurologique.

A ces premiers documents, nous avons jugé qu'il était indispensable d'ajouter les observations de tumeurs du IV^e ventricule déjà publiées ; nous avons analysé à cet effet, pour la grande majorité d'entre elles dans leur texte original, environ 320 observations. C'est donc sur un total de 345 observations qu'est basé le présent travail.

Il se compose essentiellement de deux parties :

La première partie, précédée d'un court rappel anatomique et embryologique, est une étude analytique des différents symptômes qu'on peut rencontrer dans une tumeur du IV^e ventricule, quelle qu'en soit la nature histologique ;

La seconde partie est un essai de synthèse de la symptomatologie et de l'évolution des différents types histologiques de ces tumeurs ;

Enfin deux courts chapitres sont réservés au diagnostic et au traitement.

Nous n'aurions pu mener à bien notre tâche sans les riches ressources que nous avons trouvées à la clinique de la Salpêtrière et les conseils constants de notre maître, M. le professeur Guillaïn.

Il nous eût été également impossible de réunir personnellement un nombre de faits suffisants sans l'extrême bienveillance avec laquelle MM. les D^{rs} Clovis Vincent et Th. de Martel nous ont communiqué leurs observations et nous ont fait profiter de leur grande expérience. A tous nous désirons dire ici notre respectueuse reconnaissance.

Qu'il nous soit permis aussi de remercier notre ami le D^r Ivan Bertrand qui a toujours été pour nous le meilleur des guides dans l'exécution de toute la partie anatomique de ce travail.

Enfin nous ne saurions oublier M. le D^r G. Baillièrè qui a mis tous ses soins à la publication de cet ouvrage.

PREMIÈRE PARTIE

LE QUATRIÈME VENTRICULE

Il nous paraît indispensable, avant d'aborder l'étude des tumeurs du IV^e ventricule, de rappeler en quelques lignes comment est constituée cette cavité. Nous attirerons particulièrement l'attention sur deux points :

1° *La topographie des noyaux du plancher* qui explique, en partie certaines paralysies nucléaires observées dans les tumeurs du IV^e ventricule.

2° *Le siège et le point d'insertion des plexus choroïdes* et de la toile choroïdienne qui ont une grande importance car ils sont le point de départ de plusieurs variétés de tumeurs et conditionnent en grande partie la topographie de ces tumeurs.

L'étude embryologique n'a pas moins d'importance. On sait, en effet, que les parties les plus anciennes du système nerveux sont les plus résistantes aux processus destructifs, qu'il s'agisse d'infection ou de néoplasme et qu'au contraire les parties de formation récente sont particulièrement fragiles ; Brouwers a attiré l'attention sur les déductions qu'on peut tirer de ce fait au point de vue anatomo-clinique et sur la possibilité qu'il y a d'expliquer ainsi le contraste observé dans certains cas, et notamment dans la sclérose en plaques, entre l'étendue des lésions anatomiques et le caractère limité des troubles observés. Il est donc fort utile de préciser la date d'apparition respective des diverses formations nerveuses que pourra comprimer une tumeur du IV^e ventricule ; une telle étude expliquera que certains noyaux, très superficiels, qui semblent de par leur situation particulièrement prédisposés à être lésés ne soient que rarement et tardivement atteints.

CHAPITRE PREMIER

EMBRYOLOGIE

Au début du développement embryonnaire, le système nerveux est représenté par une gouttière épithéliale, la *gouttière neurale primitive*.

Avant la troisième semaine, cette gouttière, en même temps qu'elle se ferme, se transformant ainsi en un *tube neural*, se dilate dans sa partie céphalique et forme *trois vésicules cérébrales primitives* ; c'est la vésicule *postérieure* qui va donner naissance au IV^e ventricule :

La *paroi ventrale* ou *plancher* va donner naissance à la protubérance en avant, au bulbe en arrière ;

La *paroi dorsale* ou *voûte* va s'épaissir en avant pour former le cervelet, s'amincir en arrière pour former la membrane épithéliale qui recouvre la IV^e ventricule.

Mais cette première ébauche est modifiée par l'apparition de deux *courbures* (fig. 1).

La *courbure nuchale* à concavité antérieure qui atteint son maximum à la sixième semaine pour diminuer ensuite d'intensité, elle siège à l'union de la vésicule postérieure et de la moelle.

La *courbure pontique* à concavité dorsale qui va permettre un élargissement du IV^e ventricule ; la voûte du cerveau postérieur s'applique sur la voûte de l'arrière cerveau et les parties latérales s'étirent en formes d'auricules qui formeront les diverticules ou *recessus latéraux* du IV^e ventricule ; très accentuée à la fin du deuxième mois, elle diminue ensuite et l'angle pontique devient très obtus au cours du quatrième mois ; cet angle correspond très

exactement au point d'émergence du trijumeau. La courbure pontique est en rapport direct avec le degré de développement du cervelet. Enfin cette courbure provoque en arrière la formation d'une fente transversale, la *fente choroïdienne*, qui sépare le cerveau postérieur constitué à ce niveau par le cervelet, de l'ar-

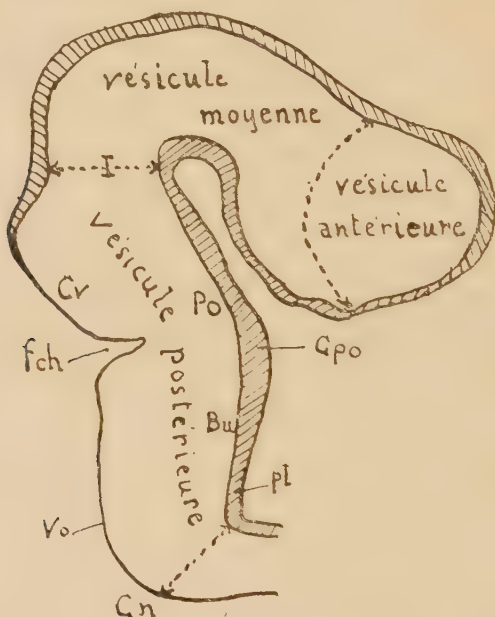


Fig. 1. — Coupe schématique sagittale de l'encéphale d'un embryon humain de quatre semaines (d'après His).

I, isthme. — Cpo, courbure pontique. — Cn, courbure nuchale. — pl, plancher. — Po, protubérance. — Bu, bulbe. — Vo, voûte. — Fch, fente choroïdienne. — CV, cervelet.

rière cerveau constitué par la membrane obturatrice. Cette fente va livrer passage à la toile choroïdienne inférieure et recouvrir les plexus choroïdes du IV^e ventricule.

Nous étudierons successivement le développement du plancher, puis celui du toit du IV^e ventricule.

A. — PLANCHER DU IV^e VENTRICULE

Pour bien comprendre son développement, considérons la *moelle d'un embryon de quatre semaines* (fig. 2) :

C'est un tube dont la lumière a la forme d'une fente antéro-postérieure aplatie latéralement ; les deux parois latérales de ce tube sont réunies par des sutures ou commissures primitives qui forment respectivement le plancher et la voûte. Un *sillon longitudinal latéral* divise ces parois en deux segments :

a) Un *segment ventral* ou *lame fondamentale* qui contient les noyaux d'origine des nerfs moteurs ;

b) Un *segment dorsal* ou *lame alaire* qui reçoit les terminaisons des nerfs sensitifs.

Cette division va, comme l'a montré His, se retrouver au *niveau du IV^e ventricule*, à ce niveau, la forme du tube neural se modifie (fig. 4) : la voûte s'amincit considérablement formant la *membrane obturatrice*, et les parois latérales s'écartent autour de la commissure primitive ventrale comme charnière, si bien que la cavité ventriculaire prend une forme prismatique : ce sont ces lames

latérales écartées qui forment le *plancher du IV^e ventricule*.

En coupe, sa topographie générale est la suivante :

a) Au milieu un sillon longitudinal qui va former la *tige du calamus* se continue avec la commissure primitive ventrale.

b) Le sillon latéral persiste et sépare la lame latérale de la lame alaire ; il s'élargira au-dessus de la courbure pontique pour former la *fovea anterior*. Il sépare :

La *lame fondamentale*, ventrale et interne qui va contenir les noyaux d'origine des nerfs moteurs.

La *lame alaire* dorsale et externe qui recevra les terminaisons des nerfs sensitifs.

Cette schématisation peut même être poussée plus loin et

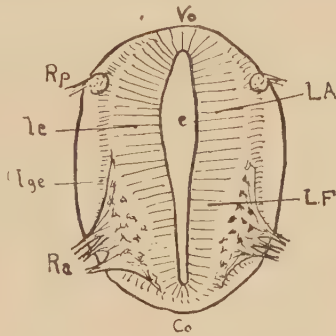


Fig. 2. — Coupe transversale du tube médullaire primitif d'un embryon humain d'environ quatre semaines (d'après His).

LA, lame alaire. — LF, lame fondamentale. — Rp, racines postérieures. — Ra, racines antérieures. — e, épendyme. — Vo, voûte. — Co, commissure antérieure. — le, lame épendymaire. — lge, lame grise extérieure.

Ariens Kappers (fig. 3) sépare la lame fondamentale en lame somato-motrice (interne) et viscéro-motrice (externe) et la lame alaire en lame viscéro-sensible (interne) et somato-sensible (externe).

Nous allons étudier successivement le développement de la lame fondamentale et de la lame alaire.

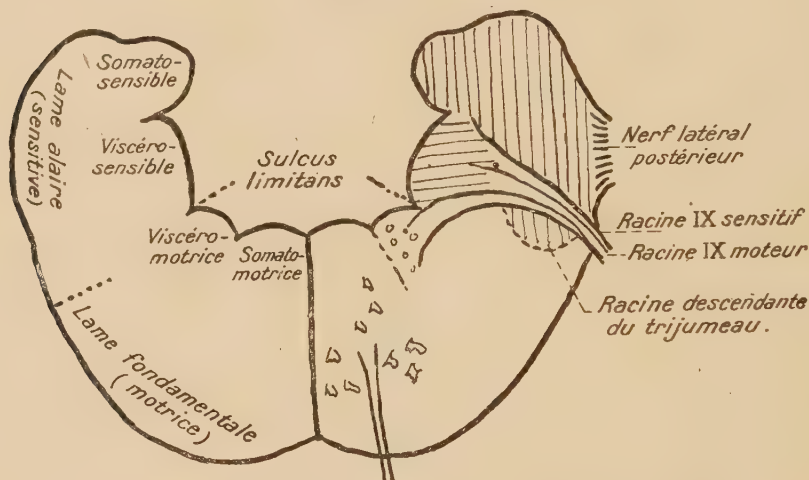


Fig. 3. — Systématisation embryologique du plancher du IV^e ventricule (d'après Ariens Kappers).

1° **Lame fondamentale.** — Elle fait saillie dans le IV^e ventricule et forme de chaque côté du sillon médian le *funiculus teres* qui est formé lui-même de deux parties :

Une partie bulbaire, l'aile blanche interne, qui correspond au noyau du XII.

Une partie protubérantielle, l'éminencia teres qui correspond au futur genou du VII.

Cette colonne motrice est formée de deux colonnes élémentaires :

a) Une *colonne interne* qui continue la colonne des cornes antérieures de la moelle et contient les noyaux du XII, du VI, du IV; elle répond à l'aire somato-motrice ou aire des fonctions motrices primaires de Kappers.

b) Une *colonne externe* prolongeant la colonne grise des cornes latérales et qui contient les noyaux moteurs du XI, du X, du IX, du VII, du V; elle répond à l'aire viscéro-motrice ou aire des fonctions motrices de Kappers.

Enfin la lame fondamentale donne naissance à la couche grise disséminée de la substance réticulée; une partie de ces fibres vont contribuer à former le *cordon antérieur primitif* de His qui va donner naissance secondairement au *faisceau longitudinal postérieur*, homologue du cordon antérieur de la moelle.

2° *Lame alaire*. — Verticale au début et formant avec la lame fondamentale un angle presque droit, elle se porte peu à peu en

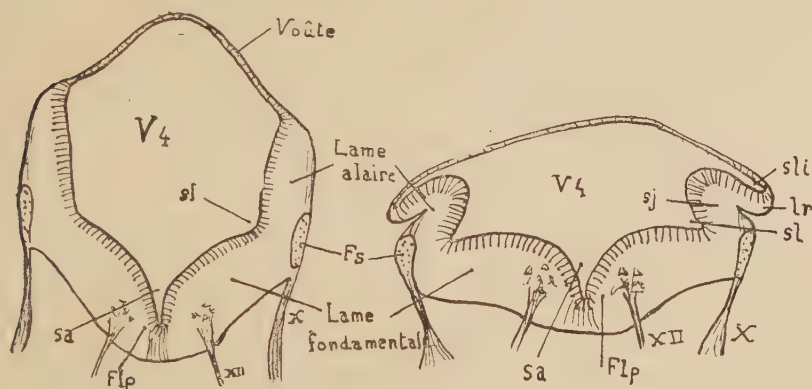


Fig. 4. — Coupes transversales schématisques de la vésicule encéphalique postérieure primitive d'un embryon humain âgé d'environ quatre semaines et demie (d'après His).

Flp, faisceau longitudinal postérieur. — Fs, faisceau solitaire. — sa, sillon antérieur. — sl, sillon latéral. — sli, sillon labial interne. — sle, sillon labial externe. — lr, lèvre rhomboïdale. — sj, segment jugal de la lame alaire.

dehors et au cours de la cinquième semaine, son extrémité externe se recourbe en dehors formant une sorte de crochet; on peut alors lui distinguer deux segments :

Un *segment interne vertical* ou *segment jugal* en connexion avec la lame fondamentale.

Un *segment externe recourbé*, la *lèvre rhomboïdale* de His. Ces deux segments sont séparés par un sillon labial externe.

a) *Le segment jugal* donne naissance :

Dans la région bulbaire : au noyau du cordon de Goll, à l'aile grise, et au tubercule acoustique.

Dans la région protubérantielle : au locus cœruleus.

Enfin à la partie ventrale et interne de ce segment, à la limite de la lame fondamentale (fig. 4) se trouve un petit faisceau formé par les racines sensitives des nerfs mixtes, le *faisceau solitaire*, homologue du faisceau de Burdach.

b) *Le segment labial* est de volume très irrégulier ; il présente deux renflements à la partie moyenne du bulbe et dans la région protubérantielle ; son sort ultérieur est compliqué par ce fait que le sillon labial externe disparaît rapidement et que les cellules qu'il contient vont émigrer en dedans, passant en avant ou en arrière du faisceau solitaire et venir se placer à la *partie antérieure de la lame fondamentale*.

Il donne ainsi naissance :

a) *Dans la région bulbaire* :

A l'olive bulbaire, aux noyaux juxta-olivaires, aux noyaux du cordon de Burdach, aux noyaux des cordons latéraux, aux noyaux arqués des pyramides et à la substance gélatineuse de Rolando dont les fibres vont former :

Les fibres arciformes internes du bulbe, les fibres interolivaires, le corps trapézoïde, la couche interolaire et le corps restiforme.

b) *Dans la région protubérantielle* :

A l'olive protubérantielle, à la substance gélatineuse de Rolando, aux fibres arciformes internes de la protubérance, au corps trapézoïde, enfin à la lame du cervelet.

Telle est du moins la division classique.

Pour Kappers, il faudrait distinguer deux segments à la lame alaire :

Un segment somato-sensible externe contenant les fibres cutanées et les fibres homologues (VIII^e paire par exemple) et un segment viscéro-sensible interne pour les fibres des muqueuses. Suivant les niveaux il y aurait prédominance de la fonction sensitive primaire ou de la fonction d'association ; la première dominerait

dans le segment postérieur du bulbe, la seconde dans le segment antérieur où, chez beaucoup d'animaux, se trouve un important centre d'association, le cervelet.

Enfin certaines formations sont *plus tardives dans leur apparition*. Ce sont (fig. 5) :

1° *La racine sensitive du V.* — Qui forme au niveau de la substance de Rolando un faisceau ovalaire homologue du faisceau solitaire et qui s'unit intimement au faisceau cérébelleux direct de Flechsig pour former le tractus intermédiaire de His.

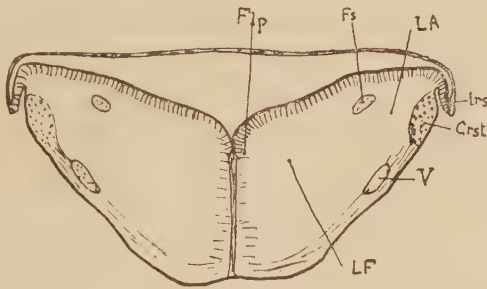


Fig. 5. — Coupe transversale du bulbe d'un embryon humain d'environ six semaines (d'après His).

LA, lame alaire. — LF, lame fondamentale. — Crst, corps restiforme. — Fp, faisceau longitudinal postérieur. — Fs, faisceau solitaire. — lrs, lèvre rhomboïdale secondaire. — V, racine descendante du trijumeau.

2° *Le corps restiforme.* — Qui apparaît à la partie externe de la lame alaire à la fin du deuxième mois.

3° *Les faisceaux pyramidaux.* — Qui apparaissent vers le quatrième mois et sont donc nettement postérieurs dans leur développement à la calotte.

On voit donc que les parties constituanes du bulbe et de la protubérance sont d'autant plus précoces dans leur développement qu'elles sont plus rapprochées du plancher du IV^e ventricule. Une tumeur du IV^e ventricule ne pourra donc comprimer que des formations très anciennes et par conséquent fonctionnellement très résistantes. Nous verrons ultérieurement l'importance de cette notion qui explique en partie l'inconstance des

paralysies des nerfs crâniens dans les tumeurs du IV^e ventricule et la longue latence de ces tumeurs.

B. — TOIT DU IV^e VENTRICULE

Il est formé de deux parties :

1^o **Une partie postérieure : la membrane obturatrice** formée par étirement de la commissure dorsale primitive.

2^o **Une partie antérieure : le cervelet**, seul intéressant à étudier.

Le cervelet n'est d'ailleurs que secondairement une formation du toit, puisque nous avons vu qu'il naissait de la partie antérieure de la lame alaire.

Il apparaît sous forme d'une lamelle courbe, la *lame cérébelleuse*, qui réunit en arrière les deux recessus latéraux du quatrième ventricule.

a) *La partie moyenne* de cette lame cérébelleuse donne naissance au *vermis*, son bord postérieur est refoulé en bas et en avant à l'intérieur du IV^e ventricule par la formation de la *fente choroïdienne* et entraîne avec lui la membrane obturatrice ; le vermis présente ainsi la forme d'une lame recourbée sur son axe horizontal, sa face superficielle constituant le vermis supérieur, sa face profonde, le vermis inférieur ; il s'épaissit à partir du *troisième mois*.

b) *Les hémisphères* ne naissent que plus tardivement, vers le milieu du quatrième mois ; leur constitution est précédée par l'ébauche du recessus latéral du IV^e ventricule et du *flocculus*, ils atteignent leur forme définitive au cinquième mois.

c) En même temps qu'eux apparaissent les *pédoncules cérébelleux moyens* dont les fibres se portent en avant et en dedans et s'entre-croisent avec le faisceau pyramidal pour former l'étage antérieur de la protubérance, ils sont donc très tardifs, et les fibres de l'album cérébelleux qui les continuent sont postérieures dans leur apparition au feutrage périciliaire du noyau dentelé et au pédoncule cérébelleux supérieur à son origine dans le hile du même noyau.

3° **Les recessus latéraux** ou *velum medullare inferior* forment de chaque côté une vésicule volumineuse et saillante vers le troisième mois de la vie intra utérine, mais qui sera recouverte par les hémisphères cérébelleux à partir du cinquième mois. La lame supérieure de cette vésicule s'amincit et recouvre les plexus choroïdes latéraux du IV^e ventricule qui plongent dans les recessus latéraux. La lame inférieure est formée d'éléments nerveux rudimentaires adhérents aux fibres radiculaires des X^e et XI^e paires et au pédoncule du flocculus.

Secondairement, la paroi supérieure s'atrophie complètement et laisse à sa place un orifice qui fait communiquer le IV^e ventricule avec l'espace sous-arachnoïdien.

4° Enfin au niveau de l'isthme, la lame alaire donne naissance aux **pédoncules cérébelleux supérieurs** et l'angle supérieur de la membrane obturatrice constitue la valvule de Vieussens ou *velum medullare anterior*.

Cette étude nous montre que les formations du toit sont beaucoup plus jeunes que les formations du plancher, puisque les premiers éléments du cervelet ne sont constitués qu'au troisième mois et que les pédoncules cérébelleux sont d'apparition tardive. Ce fait explique qu'une tumeur du IV^e ventricule se manifeste beaucoup plus souvent par des troubles cérébelleux que par des paralysies des nerfs crâniens.

CHAPITRE II

ANATOMIE

Le quatrième ventricule (sinus rhomboïdal des auteurs allemands) a la forme d'un espace losangique très aplati; aussi peut-on lui distinguer un *plancher*, un *toit ou voûte*, *quatre bords* et *quatre angles*.

1^o PLANCHER

C'est la partie la plus importante au point de vue neurologique.

De forme losangique (pl. I), il est formé de deux triangles dont les bases s'affrontent, un triangle bulbaire et un triangle protubérantiel.

A. Dans toute sa longueur, il est traversé par un sillon qui va du canal épendymaire à l'aqueduc de Sylvius; c'est la **tige du calamus scriptorius**. La partie inférieure de ce sillon est appelée *bec du calamus*; de sa partie moyenne partent transversalement de grêles filaments blancs, les *stries acoustiques* ou barbes du calamus qui séparent le triangle bulbaire du triangle protubérantiel.

B. De chaque côté du sillon médian on trouve une saillie longitudinale, le **funiculus teres** constitué de deux portions : une portion bulbaire ou *aile blanche interne*, une portion protubérantielle ou *eminentia teres*; le funiculus teres répond, comme nous l'avons vu dans le chapitre d'embryologie, aux origines de la *colonne interne des nerfs moteurs* :

a) **Aile blanche interne**. — Elle est en rapport :

Par son versant interne avec le *noyau du XII* en dedans duquel

on trouve un petit noyau à destination inconnue, le *noyau de Roller*.

Par son versant externe avec un petit noyau à destination inconnue, le *noyau intercalaire* (Streeter).

b) *Eminentia teres*. — Elle est en rapport avec le *noyau du VI* que contourne la *racine du VII* dont le noyau est plus profond et plus externe.

C. En dehors du funiculus teres se trouve un sillon ou **sillon limitant** qui répond à la colonne externe des nerfs moteurs. Il est constitué, lui aussi, par deux parties, une partie bulbaire et une partie protubérantielle.

a) *Partie bulbaire*. — C'est l'*aile grise* ou *focca inferior*, triangulaire à base inférieure qui contient le *noyau dorsal* du pneumogastrique. La constitution de cette aile grise et la signification du noyau dorsal ont été l'objet de nombreuses et importantes discussions.

Pour l'École belge (Van Gehuchten, de Beule, Holmes), le noyau dorsal de l'aile grise est exclusivement moteur au même titre que le noyau ambigu. Ses deux tiers supérieurs seraient l'origine du laryngé supérieur, son tiers inférieur celle du laryngé inférieur (de Beule).

Pour d'autres, au contraire (Bunzl, Federu, Marinesco, Hudovernig, Kohnstan, Wolfstein), il serait sensitif sans aucune participation motrice.

Winkler, renouvelant la conception initiale d'Edinger, a étudié minutieusement la structure des noyaux du plancher, et en conclut que le noyau de l'aile grise serait à la fois moteur et sensitif.

Il le décompose en plusieurs noyaux secondaires :

Noyau dorsal à grandes cellules, situé immédiatement en dehors du noyau intercalaire ;

Noyau dorsal à petites cellules, situé immédiatement en arrière du précédent ;

Noyau sensitif dorsal, situé en dehors des deux précédents et qui s'étend jusqu'au faisceau solitaire ;

Noyau rond du vague, au voisinage immédiat du plancher ventriculaire ;

Noyau commissural du vague, à l'angle inférieur du IV^e ventricule : il enjambe le canal épendymaire ;

Nucleus teretis, confondu avec la substance grise sous-épendymaire du noyau intercalaire au noyau sensitif dorsal ;

La valeur fonctionnelle des noyaux du pneumogastrique serait la suivante :

Noyau ambigu : centre moteur, origine des fibres cérébro-spinales centripètes ;

Noyau du faisceau solitaire : terminaison des fibres cérébro-spinales centripètes ;

Noyaux dorsaux à grandes et à petites cellules : origine des fibres autonomes centrifuges ;

Noyau sensitif dorsal, noyau rond, noyau commissural : terminaison des fibres autonomes centripètes.

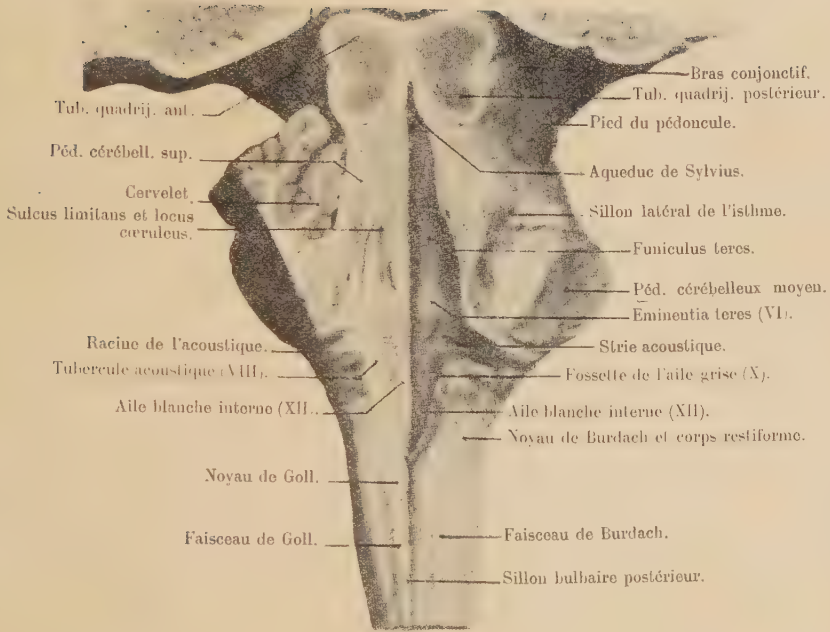
Si bien que tout le noyau de l'aile grise correspondrait à un vaste centre autonome particulièrement bien développé chez l'homme et homologue de la région intermedio-latérale de la moelle.

I. Bertrand et Truffert ont repris cette étude sur des données expérimentales ; ils ne pensent pas que le noyau de l'aile grise soit uniquement composé de fibres autonomes, car il dégénère après section du nerf récurrent ; il semble plutôt qu'il existe un centre moteur superposé et intriqué avec des éléments autonomes ; le noyau de l'aile grise serait, d'après eux, un ensemble très complexe de centres moteurs, sensitifs et autonomes dans lequel il est bien difficile de retrouver la différenciation morphologique primitive.

b) *Partie protubérantielle* : c'est la *fovea superior*, triangulaire, à base interne ; elle répond au noyau moteur du trijumeau.

D. Plus en dehors encore, une seconde saillie est constituée par l'aire vestibulaire, large zone qui comprend toute la partie externe du plancher et dont l'angle bulbaire forme l'aile blanche

PLANCHE I



Le plancher du IV^e ventricule (d'après G. Guillaïn et I. Bertrand).

externe : cette aire vestibulaire est en rapport avec les *noyaux vestibulaires de la VIII^e paire*.

En bas l'aile blanche externe est prolongée par une zone très étroite, l'*area postrema* (Retzius) qui répondrait pour Van Gehuchten à l'extrémité supérieure du noyau de Goll ; cette zone serait, pour Cushing, l'origine possible de tumeurs vasculaires. En haut et en dehors de la fovea superior, au-dessus de l'aire vestibulaire, se trouve une zone foncée, le *locus cœruleus*. Enfin la partie interne de cette aire vestibulaire est en rapport :

Dans la région bulbaire, juste *en dehors de l'aile grise*, avec les noyaux de terminaison des fibres sensitives du pneumogastrique et du glosso-pharyngien formant le *noyau du faisceau solitaire* en dehors duquel les fibres elles-mêmes forment le *faisceau solitaire*.

Dans la région protubérantielle, en dehors du noyau masticateur avec le *noyau de terminaison sensitif du V* en dehors duquel descend la racine descendante du V, qui disparaît bientôt derrière les *noyaux vestibulaires*.

Quelle est la **constitution de ce plancher** ?

On peut lui distinguer plusieurs couches :

A. *Une couche superficielle*. — Formée par les éléments que nous venons de décrire elle comprend deux zones :

a) *Une zone centrale* contenant les origines de la plupart des nerfs crâniens ;

b) *Une zone externe* contenant les noyaux de la VIII^e paire.

Les *noyaux vestibulaires* sont directement en rapport avec le plancher, ce sont :

Le noyau *vestibulaire* proprement dit ou noyau triangulaire, en dedans ;

Le noyau *de Deiters* en dehors du précédent ;

Le noyau *de Betcherew* plus externe ;

Les *noyaux cochléaires* (noyau antérieur et tubercule latéral) au contraire sont séparés du plancher par toute l'épaisseur du *pédoncule cérébelleux inférieur*.

B. *Une couche moyenne.* — Qui comprend :

a) Au milieu le *faisceau longitudinal postérieur* qui est situé de chaque côté de la ligne médiane, juste au-dessous de la substance grise des noyaux ; assez profond au niveau du bulbe, il devient très superficiel au voisinage de l'aqueduc.

b) Latéralement les *noyaux de terminaison* et la *racine descen-*

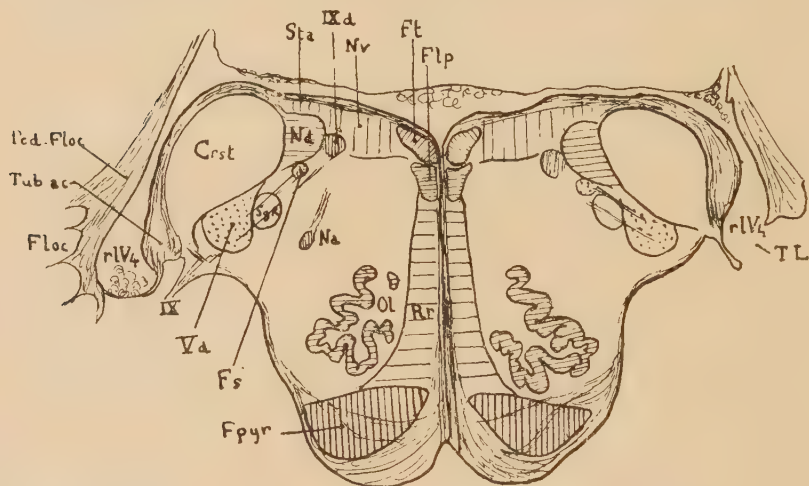


Fig. 6. — Coupe horizontale schématique du bulbe au niveau des récessus latéraux (d'après Déjerine).

Crst, corps restiforme. — Na, noyau de Deiters. — Nv, noyau vestibulaire. — Ft, funiculus teres. — Ftp, faisceau longitudinal postérieur. — Sta, stries acoustiques. — IXd, noyau dorsal de la IX^e paire. — Fs, faisceau solitaire. — Na, noyau ambigu. — Va, racine descendante du trijumeau. — sgR, substance gélatineuse de Rolando. — Tub ac, tubercule acoustique. — Ped Floc, pédoncule du flocculus. — Floc, flocculus. — rIV₄, récessus latéral du 4^e ventricule. — OL, olive. — Rr, Ruban de Reil. — F. pyr, faisceau pyramidal. — TL, trou de Luschka.

dante du trijumeau qui sont situés sous les noyaux vestibulaires ; nettement sous le plancher au niveau de la protubérance, la racine descendante devient au niveau du bulbe tout à fait externe et latéro-bulbaire.

c) Entre les deux et plus profondément on trouve :

Au niveau du bulbe, le *noyau ambigu* ou noyau ventral du pneumogastrique.

• Au niveau de la protubérance, le noyau du facial.

C. *Une couche antérieure.* — Formée d'arrière en avant par :

Les *olives* et le *ruban de Reil médian*.

Le *faisceau pyramidal*.

2° TOIT

Il est formé (fig. 7) par la réunion de *deux plans* inclinés à convexité dirigée du côté de la cavité ; ces deux plans se réunis-

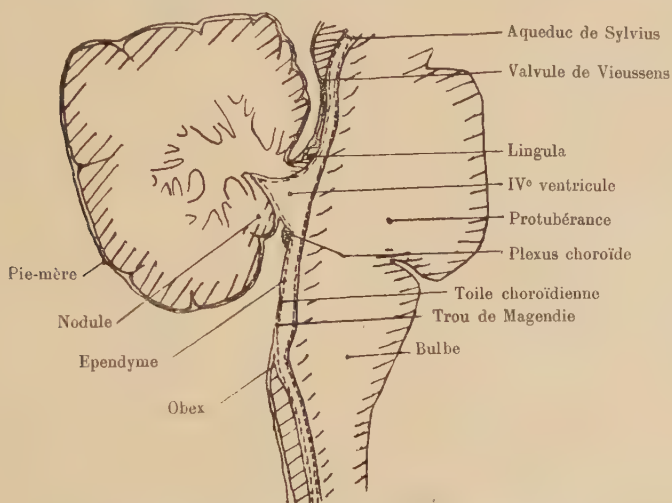


Fig. 7. — Coupe sagittale et médiane du IV^e ventricule.

sent en formant un angle aigu qui pénètre dans le cervelet : c'est le *diverticule angulaire* ou *angle du toit*.

Si bien que sur une coupe sagittale le IV^e ventricule a un aspect triangulaire.

On peut distinguer au toit trois parties :

Une partie moyenne cérébelleuse correspondant à l'angle du toit ;

Une partie supérieure et une partie inférieure membranées.

A. **Partie inférieure.** — Elle est constituée par un feuillet épithélial, la *membrana tectoria*, reste de la paroi postérieure du tube nerveux, adhérente elle-même au feuillet profond ou bulbaire de la *toile choroïdienne inférieure* constituée par un repli de la pie-mère. L'ensemble de ces deux feuillets forme une membrane triangulaire à base supérieure qui recouvre toute la partie bulbaire du IV^e ventricule, se continue en avant avec le bord inférieur des valvules de Tarin et s'insère latéralement sur le bord interne des pédoncules cérébelleux inférieurs.

a) *La membrana tectoria* la plus profonde, est un simple feuillet épithélial épendymaire renforcé à la périphérie par de minces lamelles nerveuses :

L'*obex* à la partie inférieure du ventricule.

Les *ligulæ* ou *tœnia* sur les parties latérales et jusqu'à l'angle externe du IV^e ventricule.

La partie médiane au contraire est percée d'un orifice irrégulier situé près de l'angle inférieur du IV^e ventricule et intéressant à la fois la toile choroïdienne et l'épithélium épendymaire : le *trou de Magendie* qui fait communiquer le IV^e ventricule avec l'espace sous-arachnoïdien.

b) *La toile choroïdienne* recouvre la *membrana tectoria* et lui adhère intimement.

Elle comprend dans son épaisseur les plexus choroïdes qui refoulent la *membrana tectoria* pour saillir dans la cavité ventriculaire, au point de se trouver sur un plan antérieur à celui des *ligulæ*.

B. **Partie supérieure.** — Elle est formée par la *valvule de Vieussens*, lame nerveuse blanche qui s'étend d'un pédoncule cérébelleux supérieur à l'autre et recouvre le triangle protubérantiel du IV^e ventricule.

La base de la valvule se continue avec l'extrémité antérieure du vermis supérieur ou *lingula*.

Le sommet s'étend jusqu'aux *tubercules quadrijumeaux postérieurs* auquel il est relié par un tractus blanc, le frein de

la valvule, de chaque côté duquel sortent les nerfs *pathétiques*.

C. Partie moyenne ou cérébelleuse. — Seule une assez étroite fente horizontale ou *diverticule ventriculaire*, située entre la lingula en haut, le nodule et les valvules de Tarin en bas et correspondant à l'origine de l'arbre de vie, est en rapport direct avec le IV^e ventricule. Mais en réalité presque toute la face antérieure du cervelet est en rapport très étroit quoique indirect avec lui du fait de la minceur de la membrana tectoria et de la valvule de Vieussens.

a) **Au-dessus du diverticule** on trouve le bord antérieur du vermis supérieur.

b) **Au-dessous du diverticule** on trouve :

Sur la ligne médiane, le bord antérieur du vermis inférieur, dont l'extrémité est appelée le *nodule*.

Latéralement :

En haut : les *valvules de Tarin*, minces lamelles de substance blanche qui représentent les insertions de la membrana tectoria et sont prolongées latéralement par le *lobule du pneumogastrique* ou *flocculus*.

En bas : les *amygdales cérébelleuses* qui encadrent le vermis inférieur.

C'est sous le vermis inférieur, et entre les amygdales cérébelleuses, que saillent habituellement les tumeurs du IV^e ventricule.

Les **noyaux du cervelet** sont en rapport plus ou moins direct avec le IV^e ventricule :

a) Les *noyaux dentelés* ou *olives cérébelleuses* sont situés à la partie antérieure, inférieure et interne des hémisphères; ils sont formés d'une mince lamelle grise plissée en forme de bourse ouverte en avant. Sur une coupe horizontale, ils bordent latéralement le IV^e ventricule dilaté par une tumeur.

b) Les *noyaux dentelés accessoires externes* ou *emboli* sont des lames étroites renflées en avant, effilées en arrière, allongées sur le côté interne du noyau dentelé correspondant.

c) Les *noyaux dentelés accessoires internes* ou *noyaux globuleux* sont en dehors des précédents et plus épais en arrière qu'en avant.

d) Les *noyaux du toit* enfin sont renflés en avant, découpés de longues dentelures en arrière et placés de part et d'autre de la ligne médiane en dedans des noyaux dentelés accessoires et immédiatement au-dessus du toit du IV^e ventricule, dont ils ne sont séparés que par l'épithélium épendymaire.

3^e BORDS

a) **Bords inférieurs.** — Ils correspondent à la *ligne d'insertion de la ligula* sur le pédoncule cérébelleux inférieur. En bas, cette ligne suit le bord interne des pédoncules; en haut, elle s'infléchit en dehors, croisant obliquement, puis transversalement le pédoncule et forme le bord inférieur du *recessus latéral*.

b) **Bords supérieurs.** — Ils sont formés par le bord interne des pédoncules cérébelleux supérieurs.

4^e ANGLES

A. **Angle inférieur.** — Il communique avec le canal épendymaire de la moelle.

B. **Angle supérieur.** — Il se continue avec l'aqueduc de Sylvius.

C. **Angles latéraux.** — Ils se prolongent par les **recessus latéraux** ou **diverticules de Luschka**.

Ces diverticules sont situés à la jonction de la partie protubérantielle et de la partie bulbaire du IV^e ventricule, sous le pédoncule cérébelleux inférieur.

Ils présentent :

Une paroi mince et membraneuse.

Une paroi épaisse cérébello-bulbaire.

1° *La paroi épaisse est en avant et en haut.* — Elle est formée par :

Le *corps restiforme* au niveau où il se coude pour devenir le *pédoncule cérébelleux inférieur* ;

La *zone auditive* en dedans de lui ;

Les *stries auditives* qui recouvrent cette zone et se continuent par le *tubercule acoustique* ;

Le *pédoncule du flocculus*.

2° *La paroi inférieure ou membraneuse* fait suite à la *membrana tectoria*.

Elle s'unit au plancher le long du *pédoncule du flocculus* sans atteindre sa moitié externe ; elle est renforcée par des bandelettes nerveuses rudimentaires, les *ligulae antérieure et supérieure*. La partie externe du *pédoncule du flocculus* est donc *extradiverticulaire*.

L'extrémité renflée des diverticules est presque *uniquement membraneuse* ; elle présente un orifice plus ou moins régulier, le *trou de Luschka* dont s'échappent les plexus choroïdes ; cet orifice est situé derrière le point d'émergence des *nerfs mixtes* et surtout de la *VIII^e paire* qui contribue à former sa paroi antérieure. Le diverticule latéral est situé juste au-dessous du *tubercule acoustique de la VIII^e paire*. Enfin la partie antérieure du *corps restiforme* le sépare de la *racine descendante du trijumeau*.

5° PLEXUS CHOROIDES

On nomme ainsi des touffes vasculaires, d'aspect granuleux, constituées de villosités épithéliales centrées par un axe conjonctivo-vasculaire et formées par l'invagination dans le ventricule d'un repli de la pie-mère tapissé par un repli de la *membrana tectoria*. L'épithélium de revêtement est donc d'origine épendymaire ; il est à une seule couche de cellules cubiques avec un noyau central très net et des granulations réfringentes dans le protoplasma.

Il en existe deux groupes :

a) Des *plexus médians*, assez grêles, qui cheminent dans la

toile choroïdienne d'arrière en avant, en relief sur sa face inférieure des deux côtés de la ligne médiane. Ils sont reliés en avant par un cordon d'union transversal. Ils sortent par le trou de Magendie dans l'espace sous-arachnoïdien.

b) Des *plexus latéraux*, qui partent du cordon qui unit les précédents ; ils sont dirigés transversalement dans la base de la toile et vont jusqu'aux angles latéraux du diverticule ; ils sortent par les diverticules de Luschka et leur extrémité libre est renflée en un véritable bouquet. Les artères nourricières proviennent de la cérébelleuse inférieure et d'une branche ascendante de la spinale postérieure.

6^e REVETEMENT DU IV^e VENTRICULE

En dehors de la région où la paroi du IV^e ventricule est formée par la toile choroïdienne, il est formé de deux couches :

a) Une couche superficielle, l'*épendyme* : c'est un épithélium cylindrique cilié à une seule couche ;

b) Une couche profonde, la *couche sous-épendymaire* : c'est un feutrage névroglie plus ou moins dense qui atteint son maximum au niveau du sulcus limitans ; elle contient des astrocytes, mais surtout des fibrilles névroglie ; à son intérieur cheminent des vaisseaux, surtout de nombreuses veines. Enfin, au voisinage des insertions de la toile choroïdienne, on y trouve de nombreuses cellules névroglie qui joueraient un rôle important de phagocytose dans divers processus pathologiques (fontaines de la microglie d'Hortega).

DEUXIÈME PARTIE

ÉTUDE D'ENSEMBLE DES TUMEURS
DU QUATRIÈME VENTRICULE

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

Dans ce IV^e ventricule, dont nous venons de voir la constitution, peuvent se développer toute une série de tumeurs : tumeurs épithéliales, tumeurs conjonctives, gliomes, tumeurs parasitaires. Nous verrons plus loin à tracer un tableau anatomo-clinique de chacune de ces variétés ; mais il nous semble indispensable d'étudier d'abord ces tumeurs dans leur ensemble, car dans une telle étude nous disposerons d'un matériel beaucoup plus abondant. En effet, faute d'un examen histologique suffisamment précis, il est impossible de classer bien des observations anciennement publiées dans tel ou tel groupe et, même pour les observations modernes, les variétés histologiques, si intéressantes qu'elles soient, sont toujours sujettes à révision ; nous verrons plus loin que Cushing lui-même a bien souvent fait passer la même tumeur dans plusieurs cadres successifs. Au contraire le critère macroscopique est absolument indiscutable et nous permettra une étude symptomatique beaucoup plus solidement fondée des tumeurs du IV^e ventricule.

Nous allons donc, dans cette seconde partie, étudier un par un les divers symptômes des tumeurs du IV^e ventricule en montrant leur valeur respective, réservant la synthèse de ces éléments pour la troisième partie.

Nous avons, à cet effet, colligé nos vingt observations personnelles et toutes celles que nous avons pu retrouver dans la littérature : l'ensemble se monte à un total de quatre cent trente-six observations si l'on tient compte de toutes celles qui sont analysées

dans le travail de Stern sur les cysticerques et dans celui de Cushing sur les astrocytomes ; en pratique, nous ne tiendrons compte le plus souvent que des observations que nous avons nous-même analysées et qui sont au nombre de 342.

Un point reste à préciser : *que faut-il entendre par tumeurs du IV^e ventricule ?* Limiterons-nous cette dénomination aux seules tumeurs développées à l'intérieur de la cavité ventriculaire et respectant ses parois ? L'étendrons-nous au contraire à toutes les tumeurs qui intéressent le IV^e ventricule, même quand elles intéressent également le bulbe ou le cervelet ? Il semble qu'il faille, à ce point de vue, distinguer deux catégories de tumeurs. Un premier groupe de tumeurs primitivement extraventriculaires se distinguent très nettement des tumeurs uniquement localisées au IV^e ventricule : ce sont les tumeurs bulbo-protubérantielles ; leur symptomatologie, leur nature histologique, le fait qu'elles n'oblitérent que tardivement le IV^e ventricule permettent de le différencier facilement. Il n'en est pas de même pour les tumeurs nées du toit du IV^e ventricule ; elles ressortissent aux mêmes types histologiques que les tumeurs intraventriculaires qui ont bien souvent un point d'implantation au niveau du toit ; elles se manifestent par un tableau clinique identique ; elles envahissent très rapidement la cavité ventriculaire ou l'effacent au point de la rendre virtuelle. Aussi est-il fort difficile, dans ces cas, de faire la limite entre la tumeur du vermis et la tumeur du IV^e ventricule à point d'implantation au niveau du toit. Nous croyons donc que pour ces raisons à la fois anatomiques et cliniques *il faut exclure du cadre des tumeurs du IV^e ventricule les tumeurs bulbo-protubérantielles, mais y intégrer les tumeurs vermiennes qui se sont développées vers la cavité ventriculaire et l'ont oblitérée.*

C'est l'étude de ces tumeurs que nous allons maintenant aborder.

CHAPITRE II •

HISTORIQUE

Si l'on ouvre la plupart des traités classiques, on ne trouve pas de chapitre consacré aux tumeurs du IV^e ventricule ; seuls Claude et Lévy Valensi (1922) dans le traité de Brouardel et Gilbert en font une étude courte, mais documentée. C'est qu'en effet si les tumeurs du IV^e ventricule sont connues depuis de nombreuses années, longtemps elles ne furent que des curiosités anatomiques ; plus tard on s'est intéressé à leur symptomatologie, que de nombreux travaux ont essayé de préciser ; mais ce n'est que tout récemment que la possibilité de leur extirpation chirurgicale leur a donné un intérêt nouveau.

a) La première observation que nous ayons retrouvée est celle de Balme Dugarray qui date de 1836 et qui a trait à deux fongus situés l'un dans le IV^e ventricule, l'autre dans le lobe droit du cervelet. Puis viennent quelques observations déjà plus précises, mais éparses, de Thurman (1854), Robin (1858), Levrat Perroton, Martineau (1859), Jobert de Lamballe, Rilliet et Barthez (1861), Schutzen (1863), Recklinghausen (1864), Virchow, Damaschino (1865), Brûlé (1867), Galezowsky, Bousseau, Mosler (1868), Mahusten (1869), etc. Plusieurs d'entre elles sont citées dans l'importante thèse de Verron (1874) qui en réunit 20 cas et en étudie déjà très en détail la symptomatologie. Quelques années plus tard Spillmann et Schmitt (1882) consacrent aux tumeurs des plexus choroïdes un travail dont une partie est consacrée à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule. En 1898 Giannuli, à propos d'un cas de cysticercose réunit 29 observations de tumeurs de

nature diverse et met en valeur plusieurs symptômes importants.

b) A partir de 1900 nous trouvons presque uniquement les travaux de l'Ecole allemande qui, s'appuyant en particulier sur l'étude de nombreux cas de cysticercose, essaie de schématiser le tableau clinique ; mentionnons en particulier les mémoires importants de Cimbal (1901) qui réunit 33 observations, de Henneberg (1902-1907), de Bruns (1902), de Bruening (1902) qui apporte 5 nouveaux cas, de Stern (1908) qui réunit 50 cas, d'Anton (1911) et de Bonhœffer (1912). Entre temps paraissent en France les importants articles de Babonneix et Kaufmann (1909) et Chabrol (1910) et la thèse de Fauvet (1910). C'est aussi à cette époque que Krause (1912) réussit pour la première fois à extirper avec succès une de ces tumeurs ouvrant ainsi la voie à l'ère chirurgicale.

Puis la question marque un temps d'arrêt de plusieurs années et il faut arriver en 1921 pour voir Marburg et ses élèves reprendre l'étude anatomique et clinique de ces tumeurs.

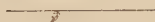
c) Mais c'est surtout à partir de 1924 que les travaux de Cushing et de ses collaborateurs Bailey et Davis ont attiré l'attention sur la fréquence des tumeurs du IV^e ventricule ; non seulement ils ont montré qu'on pouvait opérer ces tumeurs, mais encore ils ont montré les signes qui permettent d'en faire le diagnostic, ils en ont précisé les caractères histologiques, ils en ont fixé dans tous ses détails le manuel opératoire ; enfin dans une série de publications ils viennent d'en isoler les principales variétés anatomo-cliniques. Aussi peut-on dire que c'est à Cushing et à son école que nous devons la majorité de nos connaissances actuelles sur les tumeurs du IV^e ventricule.

Sous cette impulsion, les travaux sur les tumeurs du IV^e ventricule se multiplièrent ; nous citerons comme particulièrement importants l'article très complet de Marburg (1926) qui consacre un long chapitre aux troubles vestibulaires, l'article de van Bogaert et Martin (1928) et le rapport de Martin au Congrès belge d'oto-neuro-oculistique (1930) dans lesquels les auteurs font une étude symptomatique très complète, montrant l'importance des attitudes de la tête, des crises toniques, de l'abolition des

réflexes et des troubles génito-urinaires et discutent la physiologie pathologique de ces symptômes; mentionnons encore la thèse de M^{lle} C. Vogt (1928) sur les tumeurs cérébrales de l'enfant, dans laquelle un important chapitre est consacré aux tumeurs du IV^e ventricule et l'article de Lapicciarella (1929). Nous citerons aussi un certain nombre d'observations récentes particulièrement instructives comme celles de Clovis Vincent, de de Martel, et de leurs collaborateurs, qui sont les premières observations françaises de tumeurs du IV^e ventricule opérées et guéries, celles de Barré qui s'est attaché à l'étude des troubles vestibulaires; celle de Guilain, Bertrand et Périsson qui ont montré l'existence de formes aiguës.

Nous pourrions allonger indéfiniment cette liste si nous voulions citer tous ceux qui ont apporté leur contribution à l'étude du IV^e ventricule; ils sont, en effet, fort nombreux et nous avons retrouvé plus de 400 observations de ces tumeurs; c'est dire que l'on dispose actuellement d'un matériel clinique suffisant pour en entreprendre l'étude.

C'est ce que nous allons tenter maintenant à l'aide de ces observations que nous avons recueillies presque toutes dans leur texte original et d'une vingtaine d'observations inédites.



CHAPITRE III

ÉTIOLOGIE

Les circonstances étiologiques qui conditionnent l'apparition d'une tumeur du IV^e ventricule ne sont pas bien différentes de celles qui conditionnent l'apparition de toute tumeur cérébrale; c'est dire qu'elles sont bien mal connues et qu'il s'agit plus souvent de coïncidence que d'étiologie vraie.

1° Un facteur cependant est important à relever, c'est l'âge des malades; nous verrons plus loin que cet âge n'est pas le même pour toutes les variétés de tumeurs; mais dans l'ensemble, comme l'a déjà montré Cushing, les tumeurs du IV^e ventricule sont des tumeurs des jeunes. Nous avons relevé à cet effet 301 cas de tumeurs du IV^e ventricule et avons trouvé les chiffres suivants :

De 0 à 10 ans	77 cas soit 25,6 p. 100
De 10 à 20 ans	72 — 24 —
De 20 à 30 ans	62 — 20,6 —
De 30 à 40 ans	46 — 15,3 —
De 40 à 50 ans	29 — 9,6 —
Au-dessus de 50 ans	15 — 5 —

On voit donc que 50 p. 100 des tumeurs surviennent dans les vingt premières années et 70 p. 100 dans les trente premières années; le chiffre des tumeurs survenant après quarante ans est au contraire minime.

2° Le **sexe** semble avoir beaucoup moins d'importance. Plusieurs auteurs ont cependant noté (Bruening, Henneberg) que ces tumeurs étaient plus fréquentes chez l'homme que chez la femme. Nous avons trouvé 211 tumeurs chez l'homme et 90 chez la femme; le

sexe masculin serait donc atteint dans plus de 60 p. 100 des cas.

3° Un facteur qui a été souvent noté et sur lequel on a beaucoup discuté, ici comme dans toutes les tumeurs cérébrales, est le rôle du **traumatisme**. Il a été très diversement apprécié : alors que Bruening le constate de 43 à 75 p. 100 des cas, Gerhardt dans 10 cas de gliome sur 60, Adler dans une statistique portant sur 1 066 tumeurs cérébrales ne le note que dans 8,8 p. 100 des cas. Virchow établit un rapport de cause à effet et est suivi dans cette voie par Fisher, Oppenheim, Strumpell. Laehr au contraire en discute la fréquence et la valeur en concluant à la difficulté d'établir un rapport de causalité entre le traumatisme et la tumeur ; le trauma, dit-il, peut avoir une influence aggravante, mais aussi n'être qu'une cause fortuite. Bruns va plus loin encore dans cette voie et considère qu'il s'agit d'une simple coïncidence. La même opinion est admise par Stern, par Marburg qui montrent qu'on a exagéré le rôle du traumatisme. En France, Babonneix et Bertheaux ont montré la fréquence de cette coïncidence.

Il ne nous semble pas que cette fréquence soit tellement grande, et sur les 300 cas que nous avons étudiés, nous ne relevons que 22 fois le traumatisme ; de plus, même dans les cas où le traumatisme est considéré comme une cause possible, les premiers symptômes ne sont souvent apparus qu'après un intervalle libre plus ou moins prolongé et ce n'est que dans un très petit nombre de cas que le tableau morbide s'est constitué immédiatement après le traumatisme.

Aussi concluons-nous au peu d'importance du traumatisme comme facteur de tumeur du IV^e ventricule ; il y a plus fréquemment simple coïncidence que rapport direct de cause à effet.

4° La **grossesse** a parfois aussi été invoquée comme une cause possible ; il est de fait que dans plusieurs cas (6 dans notre statistique) une tumeur du IV^e ventricule s'est manifestée au cours d'une grossesse ; notre observation VII en est un bel exemple. Cependant le nombre restreint des cas observés fait, ici encore, penser plutôt à une coïncidence.

5° Les **infections aiguës** enfin, et en particulier les affections

du cavum et de l'oreille moyenne, peuvent parfois déclancher les premiers symptômes; Bruening en rapporte plusieurs cas; nous avons nous-même relevé ce facteur étiologique dans les cas de Gordinier et Carrey (grippe), Van Bogaert (observ. VII: grippe avec herpès labial et otite purulente), Henneberg (grippe), Fincher et Coon (otite purulente), Guillain, Bertrand et Périssou (otite suppurée avec infection grippale et angine phlegmoneuse). Dans notre observation XXIII une affection fébrile avait fait penser au début à une encéphalite. Ce début fébrile ou consécutif à une otite a parfois orienté les cliniciens vers l'abcès du cerveau (cas de Guillain, Bertrand et Périssou).

6° A côté de ces causes provocatrices possibles, on a cherché quelle pouvait être la raison du développement des tumeurs au niveau du IV^e ventricule. Cushing, Lindau ont particulièrement étudié la question et font jouer un rôle important à certaines **inclusions embryonnaires**; cette origine embryonnaire expliquerait le caractère histologique de beaucoup de ces tumeurs et leur prédilection pour les sujets jeunes; elle expliquerait leur fréquence chez les jumeaux notée par Cushing après F.-H. Leawitt. En particulier la région du calamus et notamment celle des petites aires vasculaires, les *areae postremae* de Wislocki et Putnam, qui siègent à ce niveau, seraient fréquemment à l'origine des hémangiomes ou des médulloblastomes.

De même Pfleger a montré l'existence de restes embryonnaires hétérotopiques dans le vermis, juste au niveau du toit du IV^e ventricule: Yaskin, Marburg ont décrit des inclusions analogues; l'une de celles-ci, située dans la région médiane ou paramédiane du plancher ventriculaire, consisterait en petits culs-de-sac bordés de cellules épendymaires d'où pourraient naître les épendynomes (Cushing); des amas de cellules germinales pourraient être à l'origine des médulloblastomes.

CHAPITRE IV

MODE DE DÉBUT

Chez un malade suspect de tumeur cérébrale, il est essentiel de préciser par un interrogatoire patient et minutieux quel a été le *premier symptôme* de l'affection ; c'est qu'en effet les signes précoces ayant une beaucoup plus grande valeur localisatrice que les signes tardifs, la notion de ce premier symptôme permet, dans bien des cas, de préciser le siège de la tumeur. Les tumeurs du IV^e ventricule n'échappent pas à cette règle générale, et il faut toujours s'attacher chez de tels malades à rechercher les premiers symptômes.

Nous avons relevé à cet égard 253 observations dans lesquelles le mode de début a été noté avec une précision suffisante.

1° Il semble que dans la majorité des cas les signes les plus précoces soient les **signes d'hypertension intracrânienne**, et parmi eux deux surtout : la céphalée et les vomissements. Ce fait s'explique d'ailleurs assez facilement si l'on considère que les tumeurs du IV^e ventricule sont, pour la plupart, des tumeurs intracavitaires, extranerveuses et que par conséquent le premier trouble qu'elles provoquent doit être un trouble de l'hydraulique cérébrale.

a) La *céphalée* est notée par tous les auteurs comme étant le signe de début le plus fréquent ; Marburg, M¹⁰ Vogt, Van Bogaert et Martin insistent sur sa fréquence. Elle peut être un signe isolé, comme nous l'avons trouvé dans 66 observations sur 253 ; mais très souvent aussi elle est associée à des vomissements (50 observations) ou à des vomissements et à des ver-

tiges (15 observations). C'est donc dans un total de 131 cas sur 253, soit dans un peu plus de 50 p. 100 des cas, que la céphalée est le signe initial.

b) Les *vomissements* occupent une place presque aussi importante qu'ont bien montré aussi les auteurs précédents. Ils sont souvent isolés, faisant croire à une affection digestive et, surtout s'il s'y ajoute des douleurs gastriques (Sachs), peuvent conduire à une intervention chirurgicale sur l'abdomen; cette *forme vomitive du début des tumeurs de la fosse postérieure* a été mise en relief dans des communications récentes d'Alajouanine, de Martel et Guillaume, Haguenau, Riser. Nous avons retrouvé dans 42 observations un début par des vomissements isolés. Ce début est particulièrement net, en dehors des cas que nous venons de mentionner, dans les observations de Brûlé (vomissements isolés pendant 10 mois), de Bousseau (10 mois), de Cimbal, d'Anton (1 mois), de Bonhœffer (3 mois et 5 mois), de Bassø (2 mois), de Bassø et Apfelbach (malade opéré d'appendicite), dans une observation (observ. XVI) d'hémangiome de Bailey et Cushing (avec aussi opération d'appendicite), dans les observations de médulloblastome publiées par Hildebrandt (opéré de typhlite) Cushing (observ. XX et XXXII, diagnostic de sténose pylorique dans ce dernier cas), Masson et Dreyfus (vomissements isolés pendant un an), de Bailey (3 mois et 1 an), dans deux cas de cysticercose publiés par Henneberg (9 mois) et Versé, enfin dans nos quatre observations II, VIII, XIII et XVI.

Outre ces 42 cas, les vomissements accompagnent la céphalée dans 50 cas et la céphalée et les vertiges dans 15 cas, ce qui fait un total de 107 cas sur 253, soit environ 40 p. 100 des cas dans lesquels l'affection a débuté par des vomissements.

c) Enfin très souvent, le premier signe a été une *diminution de la vision* (4 cas) ou une *hydrocéphalie progressive* (2 cas).

En additionnant toutes ces causes, nous voyons que dans 179 cas sur 253, soit dans 70 p. 100 des cas, les premiers symptômes ont été des symptômes d'hypertension intracrânienne. Il faut cependant faire une réserve, car nous le verrons plus loin,

dans un certain nombre de cas, le vomissement isolé peut être considéré plus comme un signe de localisation que comme un signe d'hypertension.

2° Les **autres modes de début** ne représentent qu'un nombre beaucoup plus restreint des cas (30 p. 100).

Parmi ces derniers, le début par des *phénomènes vertigineux* est un des plus fréquents ; il a surtout été observé par les auteurs allemands dans les cysticercoses et par Marburg. Nous l'avons retrouvé isolé dans 15 observations et associé à la céphalée et aux vomissements dans 15 autres observations, soit en tout dans 30 observations ou dans 12 p. 100 des cas.

Le début par des *troubles cérébelleux* est aussi d'une assez grande fréquence ; il s'agit le plus souvent de troubles de la démarche qui devient incertaine, titubante. Nous l'avons observé dans 27 cas, soit 10 p. 100.

Les *attitudes antalgiques de la tête*, qui seraient très précoces pour Van Bogaert et Martin, ne sont cependant habituellement remarquées qu'après l'un ou l'autre des symptômes précités ; nous n'avons pu les retrouver comme premier signe que dans 7 observations, et notamment dans nos observations II et XI ; de de même c'est dans 5 cas seulement que le malade s'est plaint avant tout autre signe de *douleurs de la nuque*.

La *diplopie* n'est, elle aussi, que rarement le premier signe (8 cas) ; il en est de même pour la plupart des symptômes relevant d'une atteinte des *nerfs crâniens* : douleurs dans le territoire du trijumeau, bourdonnements d'oreille, paralysie faciale. Les *troubles génito-urinaires* dont Holman, Van Bogaert et Martin ont montré la fréquence et la précocité n'ont été les premiers en date que dans 4 observations.

Par contre un symptôme semble assez souvent précoce, c'est l'*asthénie* : elle n'est signalée qu'assez rarement (8 cas), mais il s'agit d'observations récentes pour la plupart, et nous pensons qu'en la recherchant on la retrouverait dans d'assez nombreux cas. Dans plusieurs cas aussi un *amaigrissement* important avait donné l'alarme.

Les *crises convulsives* qui revêtent habituellement le type des crises de Jackson, ne sont qu'exceptionnellement un signe de début (6 cas). Il en est de même pour les *troubles psychiques* (6 cas) et pour les *parésies*.

En résumé nous voyons que si le début des tumeurs du IV^e ventricule est relativement polymorphe, dans la grande majorité des cas l'attention sera attirée par de la céphalée ou des vomissements isolés ou associés, plus rarement par des vertiges ou des troubles de l'équilibre.

CHAPITRE V

SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Nous groupons sous ce titre toute une série de symptômes particulièrement fréquents : la céphalée, les vomissements, la stase papillaire, l'hydrocéphalie, les troubles moteurs qui relèvent, dans la grande majorité des cas, de l'hypertension intracrânienne, mais peuvent cependant avoir une toute autre pathogénie.

I. — LA CÉPHALÉE

Elle est signalée par la majorité des auteurs comme étant un symptôme fondamental. On l'observe en effet de façon à peu près constante et le plus souvent précoce. Très intense, véritablement atroce chez l'adulte, moins intense chez l'enfant, qui, comme l'a montré Cushing, s'accommode par l'hydrocéphalie, elle survient dans la majorité des cas, non pas de façon continue, mais sous forme de *paroxysmes* généralement accompagnés de vomissements. Elle est souvent déclanchée par les changements de position de la tête (comme dans notre observation XXV). Son siège, mal précisé dans la plupart des observations, semble assez variable ; la localisation la plus habituellement observée est la localisation occipitale, mais la localisation frontale est très fréquente elle aussi et surtout l'association de céphalée frontale et occipitale ; dans de tels cas, la céphalée est souvent frontale au début, et ce n'est que secondairement qu'elle devient occipitale. Dans quelques cas on observe au début une localisation supra-orbitaire (Sachs). Enfin les dou-

leurs irradient fréquemment dans la nuque voire même dans les épaules et les membres supérieurs.

Sur 296 observations suffisamment détaillées pour en permettre l'étude clinique, nous avons retrouvé la céphalée mentionnée 244 fois, soit dans 82 p. 100 des cas.

Malgré cette quasi constance, il reste un certain nombre de cas dans lesquels la céphalée n'est pas mentionnée, et même 10 observations dans lesquelles son absence complète est notée ; si la céphalée est un signe capital, on doit donc cependant pouvoir dans certains cas s'en passer pour faire un diagnostic de tumeur du IV^e ventricule.

II. — LES VOMISSEMENTS

Ils constituent eux aussi un signe de premier plan. Nous avons vu plus haut leur précocité et comment ils font souvent penser à une affection digestive plus qu'à une affection du système nerveux. Qu'ils soient isolés ou qu'ils accompagnent la céphalée, ils surviennent, surtout au début, *le matin*, soit à jeun, soit après le premier repas que le malade rejette sans effort ; bientôt s'y ajoutent quelques vomissements dans l'après-midi, sans horaire fixe et sans aucun rapport avec les repas ; à une période plus avancée, ils peuvent devenir presque continuels et être la cause d'un véritable état de dénutrition. Le caractère spontané, en fusée, n'est pas absolument constant ; bien souvent les vomissements sont précédés ou remplacés par des nausées ; ils peuvent même s'accompagner de douleurs abdominales qui seraient pour Sachs un signe de localisation bulbaire.

Dans quelques cas très rares, comme nous l'avons récemment signalé avec M. Jean Hallé à propos du malade qui fait l'objet de notre observation XIII, et comme c'était aussi le cas chez un malade de Cimbal (qui d'ailleurs présentait d'autres hémorragies : hématuries, ecchymoses), surviennent de véritables *hématémèses* qui, accompagnées de douleurs gastriques, font penser à un ulcère gastrique et opérer le malade ; cette intervention ne décèle rien de

pathologique. Ces hématoméses peuvent être rapprochées de celles qu'on observe dans certaines affections nerveuses, au cours des crises gastriques du tabès par exemple. Aussi est-on amené à se demander si elles ne relèvent pas d'une lésion localisée des centres nerveux, d'autant plus que des recherches récentes semblent faire intervenir, dans l'ulcère gastrique le plus banal, une cause nerveuse centrale, l'assimilant à un véritable trouble trophique. La multiplicité des nodules néoplasiques retrouvés dans notre observation n'autorise pas à une conclusion quant à la localisation d'une telle lésion.

Les vomissements eux-mêmes ne semblent pas toujours être dus à la simple hypertension intracranienne, et on s'est demandé s'ils n'étaient pas dus à l'*irritation d'un centre bulbaire* du vomissement, siégeant au niveau des *noyaux du pneumogastrique*. Dès 1882, Spillmann soutenait cette hypothèse qu'appuyait Giannuli en 1898. Cimbali (1901) est aussi partisan de la compression des noyaux du pneumogastrique. Cette théorie a été reprise récemment devant la constatation du grand nombre des formes vomitives longtemps isolées; Riser notamment, à propos d'une observation que nous relatons plus loin (observ. XVI), attribue les vomissements à la compression par la tumeur des noyaux du pneumogastrique; il se fonde sur le fait que le point d'implantation siégeait juste à la partie inférieure du plancher et que, malgré son ablation, les vomissements persistent actuellement comme seul symptôme.

Enfin, il est à noter que souvent les vomissements, comme Bruns l'a noté, sont provoqués par les changements de position.

Sur les 296 observations citées plus haut, nous avons retrouvé les vomissements 215 fois, soit dans 72 p. 100 des cas. Ils sont donc un peu moins constants que la céphalée. Ici encore, dans plusieurs observations, ils manquaient complètement.

III. — LA STASE PAPILLAIRE

C'est encore un symptôme majeur. Nous avons groupé sous ce terme tous les degrés de l'altération du fond d'œil, depuis le simple

œdème jusqu'à l'atrophie optique complète; peut-être avons-nous ce faisant désigné sous le nom de stase quelques cas d'atrophie optique primitive; il eût été malheureusement impossible de les isoler rétrospectivement des cas d'atrophie optique consécutive à la stase, étant donné l'identité d'aspect du fond d'œil dans les deux cas; ce n'est d'autre part que chez des malades suivis de très près et chez lesquels on a vu se constituer l'atrophie optique sur un fond d'œil normal qu'on peut parler d'atrophie optique primitive; tel n'était pas le cas dans la plupart de nos observations et nous pensons que la très grande majorité des cas dans lesquels l'auteur parle d'atrophie optique étaient des cas d'atrophie optique post-stase.

La fréquence de la stase papillaire, dans les tumeurs du IV^e ventricule, a d'ailleurs été très diversement appréciée.

Pour Bruns elle serait très rare, et cette rareté serait une particularité des tumeurs du IV^e ventricule; pour Cimbali elle ne s'observerait que 10 fois sur 30 cas; pour Uthoff on ne l'observerait que dans 50 p. 100 des cas.

Au contraire les travaux plus récents de Bonhœffer, Christianesen, Marburg, Lapicciarella, Sachs insistent sur sa grande fréquence, surtout dans cette variété de tumeurs; pour Cushing elle est presque la règle.

Il semble que cette dernière conception soit la vraie et que la stase papillaire soit d'une très grande fréquence dans les tumeurs du IV^e ventricule; sur 283 observations dans lesquelles l'examen du fond d'œil a pu être pratiqué, 210 mentionnent l'existence de stase, soit 73 p. 100 des cas. Mais ce n'est pas un signe absolument constant, et dans 26 observations, soit 9 p. 100 des cas, *l'intégrité complète du fond d'œil est notée.*

D'autre part, dans bien des cas où la stase a été observée, elle ne l'a été que de façon relativement tardive; c'est ainsi que dans notre observation XX ce n'est que plus d'un an et demi après le début que la stase est apparue.

Ce fait est particulièrement important, car la constatation d'une stase papillaire ou d'une atrophie optique a une valeur diagnostique

considérable, et on hésite en son absence à poser le diagnostic de tumeur cérébrale. Aussi faut-il savoir qu'il est des cas où elle peut manquer complètement; dans de tels cas, si les autres éléments du tableau clinique sont suffisamment nets pour faire conclure à l'existence d'une tumeur, l'absence de stase ne suffira pas à faire rejeter l'intervention.

Nous avons dit plus haut que nous avons considéré comme stase toutes les atrophies optiques; il est cependant quelques cas dans lesquels on peut se demander si l'atrophie optique ne s'est pas développée en dehors de toute stase; c'est ainsi que dans notre observation XXIV on n'a jamais observé la moindre stase (dans ce cas d'ailleurs le fond d'œil n'avait pas été examiné avant l'apparition de l'atrophie optique); c'est dans de tels cas que l'hypothèse de Verron, qui attribue l'atrophie optique à une névrite optique descendante par lésion des tubercules quadrijumeaux, pourrait être soutenue avec quelque vraisemblance; dans bien des observations anatomiques, en effet, ces tubercules, refoulés par la tumeur, sont considérablement amincis, voire même envahis par le néoplasme. On peut aussi invoquer la compression du chiasma par l'infundibulum distendu par une importante hydrocéphalie ou envahi par une métastase comme c'était le cas dans notre observation XI.

Il va de soi que les lésions du nerf optique, que nous venons d'étudier, s'accompagnent d'une *diminution de la vision*, pouvant aller de la simple amblyopie à l'amaurose complète. Souvent, au début, l'amblyopie survient de façon *passagère, intermittente* : au cours d'une crise de céphalée plus violente, le malade présente pendant un temps plus ou moins long un voile devant les yeux; puis progressivement elle devient permanente et la cécité s'installe en un temps plus ou moins long, mais ne dépassant pas parfois quelques semaines. Le caractère intermittent des troubles oculaires a pu être objectivé de façon très nette dans notre observation VI, unique croyons-nous à ce point de vue; chez ce jeune malade, en effet, le D^r Riser a pu constater, au cours d'une crise de céphalée paroxystique avec vomissements, l'apparition

rition de stase papillaire qui disparaissait entre les crises; cette observation est fort instructive, car elle montre que l'hypertension intracrânienne, qui semble souvent absente entre les crises, peut s'objectiver de façon plus ou moins intense sous forme de crises paroxystiques.

Enfin il est à noter que dans quelques cas l'amblyopie au lieu d'être secondaire à la stase, comme c'est la règle, la précède de plus ou moins loin.

La diminution de la vision est fonction du *degré de l'atrophie optique*; ici, comme dans toutes les tumeurs, seule la diminution de la vision due à la stase est susceptible de rétrocéder. Cette notion est d'une grande importance pronostique et thérapeutique; la diminution de l'acuité visuelle est une des indications principales de l'urgence de l'intervention chirurgicale; par contre, en présence d'une atrophie optique avec cécité établie depuis longtemps, s'il s'agit d'une tumeur à évolution lente, on hésite souvent à faire courir le risque d'une intervention chirurgicale dont le bénéfice serait minime. Il ne faut cependant pas se hâter de conclure que la cécité est irrémédiable; c'est ainsi que la malade de notre observation XVI, presque complètement aveugle avant l'opération, et présentant de l'atrophie optique sans stase, a regagné depuis une acuité visuelle de 2/10°.

Une conséquence très fréquente de la diminution de l'acuité visuelle est l'apparition de *troubles pupillaires* et en particulier de *mydriase* qui est notée dans nombre d'observations. Aussi n'est-il pas étonnant que bien souvent l'on observe, étant donné l'absence fréquente de symétrie de l'amaurose, de l'*inégalité pupillaire* dont on ne pourra, de ce fait, tirer aucune déduction au point de vue diagnostic topographique; il en est de même pour l'*abolition du réflexe lumineux* fréquemment notée aussi et qu'explique, dans bien des cas, la diminution de l'acuité visuelle.

IV. — L'HYDROCÉPHALIE

C'est un symptôme qui ne se voit que chez l'enfant, chez lequel par contre il est relativement très fréquent. Elle a les carac-

tères de toutes les hydrocéphalies par obstruction ; l'augmentation de volume de la tête est progressive et d'autant plus marquée que l'enfant est plus jeune. *Dans les cas avancés*, le crâne globuleux, avec front olympien, effacement des fosses temporales, contraste avec l'émaciation du visage ; les globes oculaires sont exorbités et abaissés ; il existe de la circulation veineuse collatérale ; les fontanelles sont disjointes. Elle domine alors le tableau et s'accompagne, outre les autres signes d'hypertension que nous avons mentionnés plus haut, d'une paraplégie spasmodique et parfois de troubles mentaux. Chez ces grands hydrocéphales amaurotiques, dont nos observations XVII, XVIII et XXIV sont de bons exemples, l'intervention chirurgicale ne pourra plus donner de résultats bien brillants ; de plus, comme nous le verrons plus loin, la mortalité opératoire elle-même est très augmentée du fait de l'hydrocéphalie.

Mais il est des cas dans lesquels l'*hydrocéphalie est fruste* et devra être recherchée par un examen médical attentif. Les diamètres du crâne sont plus grands qu'ils ne devraient être chez un enfant normal ; les sutures sont disjointes. Ce dernier signe peut être recherché indirectement par la percussion du crâne qui donne un *bruit de pot fêlé* ; ce signe, considéré par Bruns et par Oppenheim, qui l'ont décrit les premiers chez les enfants de quatre à douze ans, comme l'indice de l'amincissement de la paroi crânienne au niveau de la tumeur, est en réalité, comme l'a montré Bruening, un signe d'hydrocéphalie ; il est relativement fréquent. Mais le meilleur moyen de déceler l'hydrocéphalie est la *radiographie* ; les aspects de disjonction des sutures qu'elle montre sont très caractéristiques ; il s'y ajoute habituellement un agrandissement de la selle turcique et un aspect cérébriforme de la table interne (voir pl. VI).

V. — LES TROUBLES PSYCHIQUES

Ils sont relativement fréquents dans les tumeurs du IV^e ventricule, du fait de la précocité de l'hypertension intracrânienne dans ces tumeurs ; nous les avons relevés dans 66 observations, soit dans 22 p. 100 des cas.

Ils ont fait récemment l'objet d'une étude très détaillée et très précise de Baruk dans son travail sur les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales.

A. Pour cet auteur, les manifestations les plus fréquentes de l'hypertension intracrânienne sont les **manifestations confusionnelles**. De fait nous les avons retrouvées dans 42 cas sur 66.

a) Tantôt il s'agit de *formes légères, frustes* : c'est un ralentissement des fonctions intellectuelles, avec diminution de l'attention, diminution de la mémoire, impossibilité de faire rapidement des opérations intellectuelles un peu compliquées, très légère désorientation. Nous avons retrouvé ce tableau dans douze observations ;

b) Tantôt il s'agit de *formes oniriques* avec désorientation complète dans le temps et dans l'espace, gros troubles de la mémoire ; il s'agit alors d'un véritable état de confusion mentale. Une telle éventualité est relativement rare en cas de tumeur du IV^e ventricule ; les cas de Bassøe et de Vigouroux, dans lesquels un tel état est mentionné, prêtent à discussion du fait de la coexistence de lésions du lobe frontal ; par contre le malade de notre observation XX présentait une désorientation légère, mais nette ; les troubles psychiques étaient plus marqués encore dans l'observation de M^{lle} Vogt que nous rapporterons plus loin (observ. XVIII) et dans laquelle existait un certain degré de fabulation, et surtout chez le malade observé par Baruk (voir observ. XIX). Ce dernier malade présentait, outre son état confusionnel, un état un peu particulier qualifié d'*ecmnésie* : il se retrouvait par instants transporté à une période antérieure de son existence ;

c) Enfin il peut s'agir de *formes apathiques*, allant de l'obnubilation simple à la torpeur ou même à la stupeur. Tandis que les troubles précités surviennent habituellement à titre épisodique au cours d'un état d'hypertension intracrânienne, ces dernières, plus tardives, sont le plus souvent chroniques et progressives ; ce sont les plus fréquentes et nous les relevons dans 25 observations.

On peut en rapprocher quelques cas de *somnolence* à type nar-

coleptique attribuables à une distension de la région infundibulaire par l'hydrocéphalie.

Nous n'avons relevé dans aucune de nos observations l'existence d'états confusionnels actifs.

B. Les états **mélancoliques** ou **dépressifs** nous ont semblé, eux aussi, exceptionnels (cas de Cimbal); par contre on relève assez souvent l'existence de **troubles du caractère** et notamment d'irritabilité.

C. Les **formes mentales prolongées** font aussi l'objet de quelques observations.

a) Tantôt il s'agit d'*états de confusion chronique et de formes démentielles* : parmi ceux-ci la *pseudo-paralysie générale* est la plus fréquemment observée, qu'il s'agisse d'un simple état d'euphorie ou même de troubles plus profonds avec perte de l'auto-critique et idées délirantes; si l'on se rappelle que les troubles de la parole, nous le verrons plus loin, sont fréquents dans les tumeurs du IV^e ventricule, on comprend que la confusion soit possible. C'est ainsi que dans les observations de Zenker, de Davison, Schick et Goodhart, de Besta, le tableau mental simulait à s'y méprendre celui de la paralysie générale.

Dans d'autres cas, il s'agit d'un état simulant la *psychose de Korsakoff* avec fausses reconnaissances, fabulation, désorientation dans le temps et dans l'espace, comme dans l'observation citée plus haut de M^{lle} Vogt et dans un cas de Chotzen.

Enfin il peut s'agir d'états démentiels plus profonds, et en particulier d'états d'*euphorie avec puérilisme*, comme dans une observation rapportée par Vincent, David et Puech.

b) Tantôt il s'agit d'*états délirants*. Ces états délirants sont généralement pauvres, sans consistance, incomplètement systématisés. C'est parfois un *délire d'influence* ou de *persécution* (Bassø, Belloni), plus rarement un *délire de grandeur* (Cramer). Dans d'autres cas il s'agit d'un *délire hallucinatoire* (Auvray, Brock et Klencke, Giannuli); la malade de notre observation XVIII présentait en particulier des hallucinations auditives.

Ces états délirants sont rarement purs et habituellement accom-

pagnés d'un fond confusionnel. Souvent il ne s'agit pas d'un délire vrai, mais de simples *bouffées délirantes transitoires* (Paviot, Hildebrandt) ou d'un *état d'agitation* plus ou moins marqué (Lafora, Cazeneuve et Laurès).

Tels sont les troubles mentaux observés dans les tumeurs du IV^e ventricule et dont le fond est, nous le voyons, un état de confusion mentale plus ou moins accentué.

VI. — CONCLUSIONS

Nous avons vu dans ce chapitre les principaux symptômes attribuables à l'hypertension intracrânienne. Ces symptômes ont une importance capitale, non par leurs caractères, puisqu'ils sont communs à toutes les tumeurs cérébrales, mais du fait que ce sont les symptômes les plus constants.

Comment expliquer cette particulière fréquence du syndrome d'hypertension intracrânienne ? Son mécanisme, relativement très simple et connu depuis longtemps, a été exposé très clairement et en détail dans le récent travail de Bize sur l'hydrocéphalie. Il semble que la compression par la tumeur de la grande veine de Galien, invoquée souvent par les anciens auteurs, n'ait qu'un rôle effacé. Par contre l'obstruction du IV^e ventricule ou de ses orifices suffit à provoquer l'hypertension ; le liquide céphalo-rachidien, en effet, sécrété par les plexus et résorbé au niveau de la convexité encéphalique, s'écoule normalement par l'aqueduc de Sylvius du III^e dans le IV^e ventricule, puis de ce dernier par les trous de Magendie et de Luschka dans la grande citerne ; que l'un ou l'autre de ces orifices soit obstrué, comme c'est le cas dans les tumeurs du IV^e ventricule et l'hydrocéphalie interne se constitue. Aussi l'*oblitération du IV^e ventricule* sera-t-elle le facteur essentiel de gravité de ces tumeurs ; il en résulte que le but du chirurgien est le rétablissement de la circulation du liquide céphalo-rachidien ; bien souvent il arrête l'intervention quand il voit sourdre le liquide à travers l'orifice inférieur de l'aqueduc de Sylvius.

Une telle obstruction est d'ailleurs souvent intermittente au début, ce qui explique l'intermittence fréquente des symptômes et leur apparition sous forme de crises qui sont en réalité des crises d'hydrocéphalie aiguë.

Elle peut aussi manquer dans certaines tumeurs qui n'oblitérent pas complètement le IV^e ventricule et ses orifices; c'est dans de tels cas qu'on observe l'absence de céphalée, de vomissements, de stase papillaire; ces cas sont rares, mais on en connaît plusieurs exemples indiscutables; leur diagnostic est particulièrement difficile.

•

CHAPITRE VI

ATTITUDES DE LA TÊTE. CRISES TONIQUES

Les symptômes que nous avons analysés dans le chapitre précédent étaient des signes d'hypertension que l'on peut observer dans toutes les tumeurs cérébrales avec une plus ou moins grande fréquence ; ceux que nous allons étudier dans ce chapitre et dans les chapitres suivants ont au contraire une *valeur localisatrice*.

Nous allons étudier tout d'abord deux symptômes qui rentrent dans le cadre de ce que A. Thevenard appelle les *dystonies d'attitude* : tantôt il s'agit d'une dystonie permanente : c'est l'attitude anormale de la tête, tantôt il s'agit d'une dystonie paroxystique : c'est la crise tonique.

I. — ATTITUDES DE LA TÊTE

Les anomalies de position de la tête sont observées très fréquemment, et souvent de façon précoce au cours des tumeurs du IV^e ventricule. Mentionnées pour la première fois en 1889 par Joseph, ces attitudes anormales ont ensuite été mises en relief dans les tumeurs du IV^e ventricule par de nombreux observateurs et notamment par Oppenheim, Bruening, Stern, Volsh, Bonhœffer, Cushing, Marburg, Van Bogaert et Martin, Cl. Vincent et Rapoport, Sachs, mais c'est à Stenvers que revient le mérite d'en avoir montré la valeur diagnostique dans les tumeurs de la fosse postérieure.

La fréquence avec laquelle ce symptôme est observé semble assez grande puisque sur un total de trois cent neuf observations

on note une *attitude anormale de la tête* soixante-neuf fois, soit dans 22 p. 100 des cas ; et même, si l'on fait rentrer dans le même groupe quarante cas dans lesquels s'observait seulement une *raideur de la nuque* plus ou moins accentuée, le pourcentage s'élève à 35. C'est qu'en effet, attitude de la tête à proprement parler et raideur de la nuque sont les deux éléments presque inséparables du tableau clinique.

La forme la plus habituellement observée est la *flexion en avant* (pl. II, fig. 1) ; elle peut être très accentuée, au point que le menton vienne toucher le sternum ; plus souvent elle est d'un degré moindre. Bien souvent il ne s'agit pas d'ailleurs de flexion strictement médiane, mais de flexion avec légère *inclinaison latérale* (pl. II, fig. 4) ; cette variété de l'attitude de flexion est d'ailleurs de beaucoup la plus fréquente ; le malade tient sa tête fléchie et légèrement inclinée sur une épaule ; dans quelques cas même cette inclinaison latérale semble dominer. Dans la majorité des cas cette attitude est *permanente* ; mais parfois, et deux observations de Stern sont particulièrement nettes à cet égard, l'attitude de la tête est *paroxystique* et ne s'observe qu'au cours des crises de céphalée avec vomissements.

Nous avons relevé l'attitude en flexion ou inclinaison latérale dans cinquante-trois cas sur soixante-neuf attitudes anormales ; elle est donc de beaucoup la plus fréquente. Sur ces cinquante-trois cas nous relevons dix-neuf cas de flexion isolée.

L'attitude en *rotation* est beaucoup moins fréquente puisque nous ne la retrouvons que dans trois cas ; cette attitude, décrite surtout dans les tumeurs du cervelet (Batten) ou de l'angle (Cushing) consiste en une flexion latérale de la tête qui s'incline sur une épaule avec rotation du menton et de la face du côté opposé.

Enfin l'attitude en *extension*, rare elle aussi, peut être relevée dans trois observations.

Cette modification de la position de la tête s'accompagne habituellement d'une *raideur de la nuque* plus ou moins marquée ; la tête prend un aspect figé très analogue à celui qu'on observe

dans le mal de Pott sous-occipital ; elle est, selon la comparaison de Van Bogaert et Martin, « portée comme un viatique, tenue sur les épaules dans une immobilité cérémonieuse ». D'autre part cette raideur empêche tout mouvement tendant à ramener la tête en position normale. Si on fait cet essai, on provoque de vives douleurs, et parfois des troubles plus sérieux : nausées, céphalée, état syncopal, crise tonique, voire même mort subite (cas de Kluge). Nous avons retrouvé cette raideur de la nuque dans cinquante-huit observations sur 309. Dans certains cas cette raideur peut être très intense, et si elle s'associe à de la raideur des membres inférieurs qui, nous le verrons, n'est pas rare, on constate l'existence d'un *signe de Kernig* et on pense à une méningite tuberculeuse possible ; notre observation XIII est particulièrement nette à cet égard.

Personnellement nous avons noté une attitude vicieuse de la tête dans cinq cas ; dans l'observation XVI, la tête était maintenue en extension par la rigidité ; dans les observations IV et XIV elle était en flexion et inclinaison latérale comme le montrent les figures ci-jointes (pl. II, fig. 1 et 2) qui se rapportent à l'observation IV ; enfin dans les deux observations suivantes, que nous a obligeamment communiquées le Dr L. Van Bogaert, l'attitude de la tête, figée en antéflexion, était particulièrement nette et précoce.

Observation I (inédite) (communiquée par le Dr L. Van Bogaert).

Volumineux médulloblastome du IV^e ventricule ; début 6 mois auparavant par céphalée, amaigrissement et raideur de la nuque ; dysarthrie ; diagnostics successifs d'appendicite et d'insuffisance hépatique. Tête figée en antéflexion ; ataxie ; signes pyramidaux bilatéraux ; chute à gauche ; début de stase papillaire.

Le jeune N... Denis, âgé de 9 ans vient consulter pour la première fois le Dr Van Bogaert le 20 novembre 1930.

Il a présenté en novembre 1926 une angine suivie de vomissements fréquents et de troubles digestifs peu définis ; sa langue est restée saburrale et son haleine est mauvaise le matin depuis cette époque. Un peu plus tard à 7 ans 1/2 il a présenté un eczéma qui n'a cédé qu'au bout de plusieurs mois ; peu de temps après, céphalée fréquente.

En mars 1930, apparaît un ictère léger qui dure plusieurs semaines et s'accompagne d'un amaigrissement; cet *amaigrissement* persiste et s'accompagne d'une *fatigue* marquée.

Depuis le mois de *Juillet* 1930, la céphalée, plus fréquente, s'accompagne de *vertiges* et l'enfant se plaint à sa mère du fait que dans la rue il ne peut regarder sur les côtés tant sa *nuque est raide*; il est obligé de regarder toujours droit devant lui et vers le sol et craint de sortir dans les rues à circulation dense. — Il part alors en Suisse en motocyclette avec son père, par petites étapes; arrivé à Genève sa nuque est tellement raide qu'on le croit atteint d'un *torticolis* dû au froid, *torticolis* qu'on soigne par des compresses chaudes. — Les vomissements et la céphalée, avec léger subictère qui avaient reparu à la suite du *torticolis* s'atténuent peu à peu; le grand air, dit-on, « a fait du bien à cette nature arthritique et migraineuse ». — On lui enlève les végétations adénoïdes à cause de *troubles de la parole* d'apparition récente.

De retour à Anvers le 8 *septembre*, il présente à nouveau des vomissements, de la céphalée et une fatigue intense. On diagnostique une *appendicite* et on propose de l'opérer — Mais un second pédiatre pense qu'il s'agit plutôt d'*insuffisance hépatique* (mère migraineuse) et prescrit un traitement approprié; au bout de deux mois, on ne constate aucun changement. — Un troisième pédiatre examine alors l'enfant, fait le diagnostic d'affection cérébrale vraisemblablement *choréique* (mouvements involontaires des mains et ataxie) avec troubles intestinaux et demande un examen neurologique.

Le Dr Van Bogaert pratique *cet examen* le 20 *novembre* et fait les constatations suivantes :

La tête est bloquée en antéflexion et bloquée latéralement dans les deux sens; parfois on constate une inclinaison latérale gauche spontanée.

On constate une *ataxie* très marquée avec *chute à gauche* pendant la marche; dans la position debout, l'axe du corps est dévié à gauche; il existe un léger tremblement intentionnel du membre supérieur gauche.

Un examen oculaire, pratiqué par le Dr Bauwers, montre un *début de stase papillaire* bilatérale avec œdème léger péripapillaire et hémorragies décelables à l'image droite.

Le Dr Van Bogaert fait le diagnostic de tumeur de la ligne médiane probablement du IV^e ventricule et conseille une intervention.

Celle-ci est pratiquée par le Dr Paul Martin : elle montre l'existence d'un *médulloblastome du IV^e ventricule* qu'on ne peut extirper en raison du très mauvais état général.

Observation II (inédite) (communiquée par le D^r L. Van Bogaert).

Médulloblastome du IV^e ventricule. Début par vomissements, diplopie, attitude de la tête ; opération d'appendicite. Céphalée ; tête figée en antéflexion ; troubles respiratoires ; paralysie de la VI^e paire ; stase papillaire. Intervention refusée ; crises toniques ; mort un an après le début.

L... Annette, 8, ans, vient consulter le D^r Van Bogaert pour la première fois en janvier 1929.

Le début de son affection remonte à 1928 ; les premiers troubles ont été des *vomissements* répétés s'accompagnant d'une *diplopie* transitoire et d'un *faux torticolis* avec inclinaison de la tête à gauche. — La malade est opérée en 1928 pour *appendicite*.

Le jour de l'examen, la malade se plaint d'une *céphalée* légère ; sa *tête est figée en antéflexion* très marquée. On constate une parésie du *droit externe* du côté droit. L'ataxie est peu marquée. On note une *gêne respiratoire* survenant par bouffées, surtout les jours où les vomissements sont très accentués ; il n'existe aucun trouble cardiaque. Un examen du fond d'œil montre une *stase papillaire* bilatérale au début.

Le D^r Van Bogaert fait le diagnostic de syndrome de la ligne médiane, attribuable à une tumeur du IV^e ventricule (ce qui semble le plus probable) ou à un kyste d'un hémisphère cérébelleux. Il propose une intervention en mars 1929 ; celle-ci est refusée.

En mai 1929, la petite malade fait six attaques toniques ; la stase papillaire s'accroît ; la malade se cachectise et meurt le 10 août 1929.

Examen anatomique. — Médulloblastome du volume d'un œuf de poule occupant le quatrième ventricule et poussant un prolongement dans le diverticule latéral gauche ; la tumeur est *friable et très hémorragique*.

Comment expliquer une telle attitude ? On ne l'observe en effet pas seulement dans les tumeurs du IV^e ventricule, mais encore dans les tumeurs du cervelet et de nombreux travaux ont essayé d'en préciser le mécanisme. Plusieurs hypothèses ont été émises.

1° Une première théorie, dont Batten a été le premier protagoniste, est la **théorie cérébelleuse**.

Cet auteur, à partir d'un cas de tuberculome de l'hémisphère cérébelleux droit avec rotation de l'occiput à gauche et inclinaison

PLANCHE II.



Fig. 1.



Fig. 2.

Attitude de la tête dans l'observation IV.



Fig. 3.

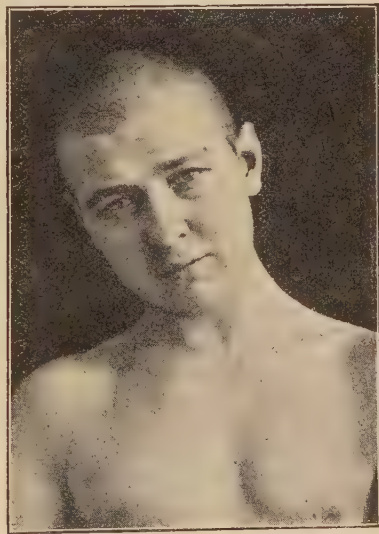


Fig. 4.

Attitude de la tête dans l'observation XXVI.

de la tête du même côté et d'un cas d'hydrocéphalie sans lésion du cervelet dans lequel la même attitude s'observait du côté droit, conclut que cette rotation de la tête avec inclinaison latérale est due à une *lésion du cervelet du côté opposé*, mais qu'elle peut s'observer en l'absence de lésion cérébelleuse. Laruelle (1906) à propos d'un cas de sarcome d'un pédoncule cérébelleux inférieur. Starr (1910) étudiant les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, arrivent à la même conclusion. Par contre Stewart et Holmes (1904), tout en admettant le même mécanisme, considèrent la lésion cérébelleuse comme produisant une flexion de la tête du côté de la lésion. Gordon (1908) a observé, dans six cas de tumeurs des hémisphères, cette attitude tantôt d'un côté, tantôt de l'autre.

Cette théorie cérébelleuse est reprise en 1924 par Klein qui attribue l'attitude de la tête à une lésion de l'amygdale cérébelleuse du même côté; il s'agirait, pour cet auteur, d'un trouble du tonus, l'irritation du cervelet pouvant, comme l'a montré Barany, produire une exagération du tonus du même côté, son déficit provoquant une hypotonie du même côté et une hypertonie du côté opposé. Il est facile de comprendre comment une telle théorie peut, par la notion d'une hypotonie ou d'une hypertonie bilatérale, expliquer les attitudes de flexion ou d'extension de la nuque.

Enfin, à l'appui de cette théorie cérébelleuse nous pourrions invoquer nous aussi l'observation que nous avons faite tout récemment chez un petit malade porteur d'un volumineux tubercule du cervelet droit (obs. XXVII); cet enfant a présenté, d'abord une inclinaison de la tête à droite, puis une inclinaison de la tête à gauche, avec rotation du menton en sens opposé, reproduisant l'attitude décrite par Batten.

2° D'autres auteurs, s'appuyant sur les travaux des physiologistes, font jouer un rôle essentiel **au labyrinthe**.

Horsley (1908) reproduisant les expériences d'Ewald montre que l'extirpation labyrinthique unilatérale peut produire une inclinaison latérale de la tête.

Magnus et de Kleijn montrent que l'attitude de la tête fait partie de la position en rotation de tout le corps que produit la lésion

labyrinthique unilatérale : la tête est tournée de façon que l'occiput soit dirigé du côté du labyrinthe extirpé et est fléchie du côté de la lésion ; on constate en même temps une rotation du thorax et des mouvements d'enroulement autour de l'axe longitudinal du côté de la lésion ; cette attitude du corps est très nette dans le cas de Laruelle cité plus haut.

Muskens étend cette conception à tout l'appareil labyrinthique et montre que l'on peut produire :

a) *L'enroulement du côté de la lésion* par lésion de la racine vestibulaire de la VIII^e paire, du noyau de Deiters, des fibres ascendantes du noyau de Deiters qui suivent la partie externe de la corne latérale du faisceau longitudinal postérieur jusqu'au noyau interstitiel, ou du noyau interstitiel lui-même.

b) *L'enroulement du côté opposé* par lésion de la branche descendante du noyau vestibulaire, du tractus ascendant allant du noyau interstitiel au putamen du côté opposé ou du tractus descendant interstitio-spinal suivant la partie interne du faisceau longitudinal postérieur.

Une lésion cérébelleuse ne produirait jamais ces attitudes. Russel Brain (1926) reprend tous ces travaux dans un important mémoire et conclut dans le même sens. L'attitude de la tête pourrait s'observer d'après lui :

a) Dans les *lésions de l'oreille interne* ; la tête serait alors tournée (par son occiput) et fléchie du côté de la lésion ;

b) Dans les *lésions de la VIII^e paire* et en particulier les tumeurs de l'angle ;

c) Dans les *lésions de la protubérance et du cerveau moyen* : la flexion et la rotation se feraient alors du côté opposé à la lésion ;

d) Dans les *lésions du cervelet* qui agiraient, non pas du fait de la lésion elle-même, mais par pression sur le tronc cérébral et dans lesquelles la flexion serait tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ;

e) Enfin dans les *lésions du cerveau antérieur* ; dans ce cas on pourrait invoquer, soit la lésion du tractus allant du noyau interstitiel au putamen du côté opposé, soit l'action indirecte de la

lésion sur la protubérance par l'intermédiaire de l'hydrocéphalie.

Cette théorie vestibulaire est soutenue encore par Bartels et dans le récent travail de Sachs qui attribue les attitudes de la tête à une lésion du pédoncule cérébelleux supérieur.

3° Il faut mentionner au passage l'hypothèse de Wilson pour lequel l'attitude de la tête serait une attitude de **décérébration unilatérale** d'origine mésencéphalique.

4° Enfin la plupart des auteurs invoquent actuellement une pathogénie purement **mécanique** ; il s'agirait en somme d'une *attitude antalgique* (Van Bogaert et Martin) analogue à celles qu'on observe dans les lésions articulaires et en particulier dans le mal de Pott sous-occipital, qui serait un véritable mécanisme de défense.

Déjà Bruening note que les malades cherchaient, dans la flexion de la tête en avant, un soulagement à leurs douleurs ; Kluge montre la possibilité de mort subite par hyperextension de la tête ; Hensen (1899), puis Stern (1910) constatent que l'attitude de la tête en flexion provoquait un élargissement de la fosse postérieure ; Henneberg, Bonhoeffer font des constatations analogues ; pour eux la flexion de la tête, en élargissant le volume du crâne, diminuerait l'hypertension intracrânienne. Mais c'est surtout Stenvers (1924) qui a développé cette théorie ; à l'étude anatomique approfondie de la fosse cérébrale postérieure, du trou occipital, de leur contenu, et des variations qu'ils subissent à l'occasion des mouvements de la tête, il joint l'étude anatomo-clinique de 10 observations de tumeurs cérébrales ; il en conclut que la flexion en avant de la tête fait communiquer le IV^e ventricule et la grande citerne cérébello-médullaire ; dans les tumeurs de la fosse postérieure, et en particulier dans les tumeurs du IV^e ventricule, le malade penche donc sa tête en avant pour ouvrir cette communication et dégager le IV^e ventricule. Par contre l'attitude en avant coude l'aqueduc ; dans les tumeurs sustentorielles ou dans les tumeurs de l'aqueduc, le malade relève la tête pour rendre l'aqueduc perméable. Enfin, dans les tumeurs remplissant le IV^e ventricule, le changement de position n'a plus aucun effet et l'on n'observe pas habi-

tuellement d'attitude de la tête, mais la rétropulsion reste dangereuse, car elle peut produire une compression du bulbe. Les travaux plus récents de Marburg, de Van Bogaert et Martin confirment pleinement cette manière de voir. De même un travail anatomo-physiologique de Castex, Ontaneda et Mazzei montre que la rétroflexion de la tête provoque un raccourcissement du diamètre antéro-postérieur du cul-de-sac dural, à la hauteur de la cisterna magna et une élévation de la tension du liquide céphalo-rachidien.

Que conclure de tous ces travaux ? — Ils semblent, par bien des points, opposés les uns aux autres. Nous pensons néanmoins que la *théorie mécanique* explique la grande majorité des attitudes observées ; elle a l'avantage sur les autres théories d'expliquer l'existence si fréquente de raideur de la nuque et les troubles que provoque l'hyperextension de la tête. Mais elle explique mal le fait que bien souvent à la flexion de la tête se surajoute une inclinaison latérale ; c'est pour expliquer de tels faits et pour expliquer aussi les cas d'inclinaison latérale avec rotation que la *théorie vestibulaire* prend toute sa valeur ; elle n'est d'ailleurs nullement incompatible avec la théorie mécanique. Cependant il ne semble pas qu'il faille l'adopter trop exclusivement ; c'est ainsi que l'hypothèse de Sachs, qui explique tout par une lésion du pédoncule cérébelleux supérieur, nous semble sujette à caution ; elle ne suffit pas, en effet, à expliquer tous les faits et, d'autre part, toute lésion du pédoncule cérébelleux supérieur ne provoque pas une attitude anormale de la tête comme le prouve notre cas XX dans lequel, malgré une grosse lésion macroscopique du pédoncule (voir fig. 23), une telle attitude n'existait pas.

Quelle est maintenant la valeur diagnostique de telles attitudes ? — Elle nous semble très grande, non pas tant peut-être pour le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule à proprement parler, mais pour celui de tumeur de la fosse postérieure. Il

ne faut cependant pas être trop absolu et se rappeler qu'il existe des causes d'erreur.

Déjà Batten l'avait observée en cas d'hydrocéphalie simple; Stewart et Holmes la signalent dans les tumeurs du cerveau moyen et du cerveau antérieur et Muskens montre comment on peut expliquer une telle éventualité. Clovis Vincent et M^{lle} Rapoport ont montré récemment qu'on pouvait observer parfois les mêmes attitudes dans les tumeurs sustentorielles et en particulier dans certaines tumeurs frontales; ils insistent sur un critérium très important : la *date d'apparition* de l'attitude vicieuse; seules les attitudes *précoces* auraient une valeur diagnostique.

Enfin on peut voir des attitudes de la tête tout à fait comparables à celles que nous venons de décrire dans des affections non néoplasiques et susceptibles de régression, comme par exemple chez un malade que nous avons suivi récemment et dont l'observation est relatée plus loin (observ. XXVII); chez ce jeune homme nous avons beaucoup hésité à porter le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule, justement du fait de cette attitude de la tête; il s'agissait en réalité, soit d'une petite hémorragie intraventriculaire, soit d'une infection neurotrophe ayant régressé spontanément et complètement.

Malgré toutes ces réserves, il n'en reste pas moins que l'attitude de la tête, à condition d'être précoce, est un signe de grande valeur.

II. — LES CRISES TONIQUES

On désigne sous ce nom des crises convulsives à caractère très spécial dont la description clinique complète a été faite pour la première fois par Hughlings Jackson qui en a montré la valeur séméiologique. Cependant Fulton a récemment montré que dès 1691 Wurf bain, dans un ouvrage intitulé : « *De hydrocephalo interno cum violentissima capitis tergum versus retractione convulsiva* », avait décrit très complètement ces crises dans un cas de tumeur kystique du cervelet et montré en particulier l'importance de l'opisthotonos.

En 1871, Hughlings Jackson, à propos du cas d'un enfant de 5 ans atteint de tumeur du vermis, les décrit en détail sous le nom de *cerebellar fits* ou *tetanus like seizures*. Il s'agit, dit-il, de crises précédées parfois par un cri et ne s'accompagnant pas de déviation de la face ni des yeux; les poings se ferment, l'avant-bras se fléchit sur le bras; la tête se penche en arrière, le dos s'incurve; les jambes se mettent en hyperextension et les pieds forment un arc à concavité postérieure; parfois la crise s'accompagne de perte des matières et des urines. La crise dure 3 à 4 minutes; elle reparait si on remue le malade; elle ne s'accompagne pas d'inconscience. Il n'existe pas dans ces cas de spasmes cloniques. Dans un cas observé par Jackson, les yeux étaient déviés vers la gauche et la tête vers la droite. Cette attitude, dit-il, serait l'exagération de l'attitude d'un enfant qui court très vite; il y a en effet contracture des extenseurs. L'aspect serait beaucoup plus celui d'une attaque de tétanos que celui d'une crise d'épilepsie.

Depuis, de nombreux auteurs ont montré la grande valeur sémiologique de ces crises désignées habituellement sous le nom de crises toniques de Jackson dans les tumeurs de la fosse postérieure et en particulier dans les tumeurs de la ligne médiane, qu'il s'agisse de tumeurs du vermis ou de tumeurs du IV^e ventricule. C'est ainsi que Cushing les signale dans les tumeurs de l'angle, puis dans diverses variétés de tumeurs de la fosse postérieure, que Zucker les étudie très complètement, que Bailey, Purves Stewart, Cl. Vincent, Van Bogaert et Martin, M^{lle} Vogt, Lapicciarella en précisent les caractères cliniques et en recherchent la pathogénie.

L'étude clinique de ces crises montre qu'il y a fort peu à ajouter à la description de Jackson.

Survenant brusquement, ce sont essentiellement des *attaques toniques*: tout le corps se met en hyperextension, la tête est rétractée en arrière, le dos s'incurve parfois comme dans l'attaque tétanique la plus authentique; les avant-bras se mettent soit en hyperflexion, soit en hyperextension, pronation et adduction; les

jambes sont en hyperextension, le pied en varus équin ; il est habituel d'observer du trismus et de la révulsion des yeux, habituellement vers le haut, parfois latéralement en cas de prédominance unilatérale. La perte de connaissance manque classiquement ; en réalité ce critère n'est pas absolu et dans nombre d'observations le malade perdait connaissance au cours des crises. On n'observe habituellement pas de troubles sphinctériens au cours des crises. Par contre il est fréquent d'observer des *troubles du poulx et de la respiration*, et la présence de ces troubles est souvent un des caractères essentiels de la crise : le malade est pâle ou cyanosé, le poulx se ralentit ou devient irrégulier, instable (c'est ainsi que dans notre observation III il oscillait au cours de la crise entre 120 et 60 à la minute), la respiration est irrégulière et prend parfois le caractère de respiration de Cheyne Stokes (c'était le cas en particulier dans notre observation X). Il suffit d'avoir vu l'intensité de ces troubles, dans certains cas, pour se rendre compte de la gravité extrême de la crise de Jackson ; de fait, c'est une des manières de mourir des malades atteints de tumeurs de la fosse postérieure ; leur présence est une des indications de l'urgence de l'acte opératoire.

Ces crises sont parfois accompagnées ou précédées d'une *exacerbation des symptômes d'hypertension intercrânienne* ; c'est ainsi que la céphalée est souvent extrêmement intense au début de la crise et lui survit souvent. Dans d'autres cas, comme dans notre observation III, il s'agit moins de céphalée que de douleurs nuchales extrêmement intenses. Les vomissements sont aussi fréquemment observés à l'occasion des crises. Enfin, dans quelques observations, la crise s'accompagne d'amaurose transitoire. Il est même à noter que parfois ces signes apparaissent seulement au moment des crises, pour disparaître complètement dans l'intervalle.

La durée des crises est généralement courte (quelques minutes).

Nous avons suivi récemment avec le D^r Garçin une malade atteinte de tumeur cérébelleuse qui présentait ces crises de façon particulièrement nette ; en voici l'observation :

Observation III (Inédite). (Clinique Neurologique).

Tumeur de l'hémisphère cérébelleux droit. Début par des douleurs nuchales accompagnées de vomissements. Crises toniques avec troubles du pouls. Stase papillaire. Nystagmus. Absence de tout signe cérébelleux. Opération. Guérison.

M^{lle} L..., âgée de 38 ans, vient consulter le D^r Garcin à l'hôpital Bichat, fin avril 1931, pour des accès douloureux siégeant dans la nuque, s'accompagnant de vomissements, et dont les premières manifestations remontent au mois d'octobre 1930.

Bien portante jusque-là, elle a été opérée en 1926 pour un kyste végétant de l'ovaire : ovariectomie bilatérale.

En octobre 1930, *un matin* au réveil, elle éprouve des douleurs à la nuque. Ces douleurs disparaissent assez vite par la mobilisation de la tête, comme pour « dérouiller les articulations ». Mais bientôt cette manœuvre qui dissipait les douleurs en un quart d'heure est inefficace. Les crises douloureuses prennent une intensité et une durée plus marquées, tout en restant encore du même type.

Un examen radiologique des vertèbres cervicales supérieures est négatif. On institue un traitement local radiothérapique et on en fait cinq applications du 15 janvier au 20 février. Dès la première séance, réaction vive avec vomissements et crises atroces, mais après la quatrième, disparition complète des douleurs. Cette rémission ne dure qu'une dizaine de jours.

En mars, les douleurs reprennent par crises surtout nocturnes (de 2 heures à 10 heures du matin). Chacune de ces crises débute par une crise de palpitations, des sueurs profuses, puis la douleur éclate ; *la tête de la malade est projetée en arrière, la poitrine portée en avant, le dos quitte le contact du lit*. La crise a une durée variable ; le retour du pouls à la normale indique la sédation de l'accès qui est suivi par un vomissement. Lors même que la malade reste quelques jours sans souffrir, elle éprouve de petites crises de palpitations. Il existe parfois de la dyspnée au cours de l'accès.

La radiothérapie est tentée à nouveau mi-avril, mais elle est suivie d'une telle exacerbation des douleurs avec vomissements qu'on la cesse aussitôt.

Un examen neurologique, pratiqué par le D^r Garcin à la fin d'avril, est entièrement négatif. Cependant, depuis quelques semaines, l'aspect des crises s'est modifié.

La mobilisation du cou n'intervient plus seule comme cause provocatrice, mais tout effort, un mouvement quelconque, une défécation laborieuse déclanchent les douleurs.

Il existe spontanément des accès douloureux paroxystiques ; de plus, à chaque crise un peu forte, le bras droit est le siège de secousses

cloniques qui commencent avec l'accès de même qu'apparaissent des sensations d'engourdissement, de fourmillement des quatre membres remontant au coude et au genou, et d'autant plus intenses que les crises sont plus fortes.

Enfin la douleur n'est pas seulement musculaire et nuchale, elle est profonde, intracranienne, à faire crier au cours de certains accès; il n'y a cependant *pas de céphalée durable interparoxystique*. La flexion en avant de la tête est légèrement douloureuse, mais possible en dehors des crises; la rotation et l'extension ne sont pas douloureuses.

Devant l'intensité de ces symptômes, la malade est *admise le 25 avril à la Clinique Neurologique* où elle est mise en observation. Après quelques jours de calme, nous assistons le 2 mai à une *crise*.

La crise commence par une violente douleur nuchale; la tête est portée légèrement en arrière. La malade transpire abondamment, le pouls devient rapide, et surtout *instable* (120, 90, 60 à quelques minutes d'intervalle) et parfois irrégulier. On note un tremblement au bras droit, quelques mouvements involontaires de flexion-extension du pouce, puis des autres doigts, puis d'abduction et adduction du bras. La crise a duré 4 à 5 minutes et s'est terminée par un vomissement. Au cours de la crise, le cutané plantaire droit a ébauché une extension de l'orteil qui n'existe pas à gauche, ni après la crise.

Un *examen neurologique* est pratiqué le lendemain.

La *force musculaire* est normale.

Les *réflexes tendineux* sont égaux et vifs tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion bilatérale.

Le cutané abdominal est aboli des deux côtés (mais il existe une cicatrice opératoire).

La *sensibilité* est en tout point normale.

Il n'existe *aucune paralysie des nerfs crâniens*; on note seulement une abolition du réflexe du voile et du réflexe pharyngien, mais la malade dit avoir de tout temps présenté une sensibilité très émoussée du pharynx, constatée à l'occasion d'angines anciennes.

Seul l'*examen oculaire* pratiqué par le Dr Lagrange montre :

Acuité visuelle : normale des deux côtés, avec phénomènes d'asthénopie rétinienne caractérisés par une altération du sens lumineux différentiel. Accès passagers d'amblyopie.

Pupilles : pas de myosis, égales, réflexes et réactions normaux.

Motilité extrinsèque : intacte.

Champ visuel : non altéré.

Examen ophtalmoscopique : *stase papillaire* de constitution récente, mais considérable, bilatérale, caractérisée surtout par une forte distension du calibre des veines avec hémorragies diffuses surtout importantes au niveau de l'œil gauche.

Léger œdème péripapillaire.

Notons enfin qu'il existe un *nystagmus* horizontal battant des deux côtés, mais principalement à gauche et *seulement au moment des crises*.

Il n'existe aucun *signe cérébelleux*, statique, ni cinétique. Pas de vertiges.

Des *radiographies* cervicales et craniennes sont complètement négatives.

Nous n'avons pas cru prudent de pratiquer la ponction lombaire; l'état de la malade ne nous a pas permis non plus un examen labyrinthique.

Les jours suivants, les crises se reproduisirent malgré un traitement sédatif et des lavements de sulfate de magnésie.

Nous portons le diagnostic de *tumeur de la fosse postérieure* et la malade est transférée, le 8 mai, dans le service du D^r Vincent en vue d'une intervention qui nous semble urgente.

L'intervention est pratiquée quelques jours plus tard par le D^r Vincent.

Malade en position couchée; exploration de la fosse cérébelleuse postérieure après incision en arc d'une mastoïde à l'autre et résection de l'écaille de l'occipital.

Incision de la dure-mère : les deux lobes cérébelleux symétriques sont distendus par de l'œdème; il existe un *cône de pression* important. Exploration de la face supérieure du cervelet : à gauche juste sous la tente, l'aspect semble anormal, les lamelles sont plus larges, comme distendues. On cherche à écarter le cervelet de la tente : toute cette face adhère intimement à la *méninge*.

A cause de l'aspect anormal de la région, on pratique trois ponctions : aucune ne ramène de liquide; avant d'inciser le cervelet, on décide d'*explorer le IV^e ventricule*.

Incision de la dure-mère jusqu'au dessous de l'arc de l'atlas qu'on sectionne; le *cône de pression* s'étend jusque-là. Section de l'arachnoïde qui recouvre le *cône* : une forte *arachnoïdite* le recouvre et étire les vaisseaux; l'artère cérébelleuse inférieure gauche semble venir de droite; libération de ces adhérences.

Exploration du IV ventricule : on voit son plancher jusqu'au niveau des stries acoustiques, il est perméable et le liquide céphalorachidien s'écoule normalement.

On retourne à la *face supérieure de l'hémisphère droit*; ablation d'un fragment du cervelet à l'électro : on pénètre dans un sillon qui limite en bas une *tumeur*. On circonscrit cette tumeur par en bas; en haut elle adhère à la tente, très grosse hémorragie veineuse provenant d'une veine afférant directement au sinus latéral : on laisse momentanément la partie correspondante de la tumeur obturer l'orifice, puis on la remplace par un fragment du muscle de la cuisse. Ablation de ce qui reste de la tumeur à l'électro; hémostase au muscle du lit de la tumeur.

Suture musculaire en deux plans : suture de la peau en deux plans.

Examen anatomique. — La tumeur enlevée a le volume d'une *grosse noix*. L'examen histologique d'un fragment *coloré à l'hématéine éosine*, après inclusion à la paraffine, montre qu'il s'agit d'une tumeur très cellulaire. Par endroits ces cellules, peu volumineuses, disposées sans ordre, forment de véritables nappes sans tissu interstitiel; en d'autres endroits au contraire un abondant tissu interstitiel très vasculaire donne à la tumeur une structure presque lobulaire. Les noyaux cellulaires sont arrondis, assez volumineux et ne présentent pas de mitoses.

La coloration par la méthode *trichrome* de Masson confirme cette première impression: le tissu conjonctif, presque absent par endroits, forme ailleurs d'épais trousseaux fibreux qui n'englobent que de rares cellules.

La coloration par la méthode de *Perdrau* montre l'importance de ce réticulum conjonctif.

Il s'agit donc d'une tumeur assez difficile à classer; ses caractères cytologiques la rapprochent nettement des médulloblastomes: mais l'abondance du tissu conjonctif ne permet d'admettre ce diagnostic qu'avec réserve. Aussi concluons-nous à *médulloblastome très atypique* avec grosse participation conjonctive.

Suites opératoires. — Elles furent normales et la malade revue en décembre, soit cinq mois après l'opération est encore en bonne santé: étant donné la nature de la tumeur, elle a reçu un *traitement radiothérapique intense*.

Il est des cas cependant dans lesquels la crise ne revêt pas un aspect aussi typique: c'est ainsi que Cl. Vincent a montré la fréquence de **formes partielles** dans lesquelles la *tête est simplement rejetée en arrière*; dans ces cas cependant, la raideur de la nuque est considérable et la pâleur extrême; elles ont la même valeur séméiologique que les crises généralisées. Notre observation XVI rentre dans ce cadre.

Il est d'autres cas, sur lesquels ont insisté Van Bogaert et Martin dans lesquels la crise semble avoir une *prédominance unilatérale*: « l'épaule se soulève légèrement, la jambe du côté sain se replie parfois, la hanche saine s'avance, le côté sain du corps tend à s'enrouler autour de la moitié entreprise par l'attaque tonique. Ainsi se réalise un véritable *syndrome paroxystique de*

torsion autour de l'axe. » En même temps la tête est déviée du côté malade et parfois les yeux sont révulsés du même côté.

Enfin il est des cas où les **contractures deviennent permanentes**, comme dans notre observation XVI ou dans une observation de Bassœ et Apfelbach réalisant un aspect très comparable à celui de la rigidité décérébrée.

Quelle est la fréquence de ces crises au cours des tumeurs du IV^e ventricule? Il semble qu'elle soit relativement grande, quoique moins grande que celle des attitudes de la tête. Sur un total de 309 observations, nous avons retrouvé 42 observations dans lesquelles on les retrouvait nettement, soit sous forme de crises généralisées, soit sous forme de crises localisées; ce chiffre correspond à un pourcentage de 13 p. 100. Ce pourcentage nous semble d'ailleurs inférieur à la réalité, car plusieurs observations mentionnent des crises convulsives sans en préciser les caractères (20 observations) ou notent (8 observations) des secousses cloniques qui ne sont peut-être, dans quelques cas, que le mouvement alternatif de flexion et d'extension des bras et des jambes mentionnées dans l'observation princeps de Jackson qui existaient dans notre observation III, et qui seraient pour Sachs un caractère propre aux attaques cérébelleuses.

D'autre part il semble que dans plusieurs cas existent des phénomènes qui ne sont peut-être que des *équivalents* des crises toniques; c'est ainsi que dans 15 cas nous avons noté l'existence de chutes avec perte de connaissance et que 5 observations mentionnaient des crises de céphalée avec cyanose et spasme des globes oculaires.

Quelle est la pathogénie de ces attaques? — 1° La *théorie cérébelleuse* est la plus anciennement admise, d'où le nom de « cerebellar fits », et, à la suite des travaux expérimentaux d'André Thomas qui a pu provoquer, chez le chien, par destruction totale du vermis, une rigidité d'extension atteignant le tronc, la tête et les quatre pattes lorsque l'animal essaie de se dresser, on a pensé

qu'il s'agissait là de troubles symptomatiques d'une lésion ou d'une compression du vermis. D'autres auteurs ont même pu restreindre encore la région cérébelleuse probablement atteinte, et c'est ainsi que les expériences de Horsley, de Bremer semblent limiter cette région au lobe antérieur du vermis.

Nous en rapprocherons les conceptions qui invoquent le rôle des *pédoncules cérébelleux moyens* : soit lésion d'un lobe avec destruction du pédoncule cérébelleux moyen correspondant (Quenzel, Gerstmann), soit lésion isolée d'un pédoncule (Russel).

Les lésions vermiennes et des pédoncules seraient, pour Van Bogaert et Martin, responsables des attaques de torsion autour de l'axe. Tandis que les attaques d'opisthotonos seraient en rapport avec des irritations des noyaux cérébelleux et très proches des attaques de rigidité décérébrée de Wilson.

2° Certains auteurs font jouer, en effet, un rôle essentiel à la *rigidité décérébrée par transection mésocéphalique*. C'est Kiener Wilson (1920) qui, le premier, a fait cette assimilation et a montré que l'attitude du malade qui fait l'objet de l'observation princeps de Jackson était superposable, mise à part l'attitude de flexion des membres supérieurs, à celle obtenue par les physiologistes et en particulier par Sherrington dans ses expériences de rigidité décérébrée.

L'absence fréquente d'attitude d'extension des bras a cependant soulevé certaines critiques que Walshe réfute en montrant que les membres supérieurs de l'homme ont perdu leur fonction statique et locomotrice et que l'exagération du standing reflex, qui est à l'origine de la rigidité décérébrée, n'a plus sur eux d'influence constante; il signale de plus que l'extension constituant le stimulus électif pour le déclenchement de la rigidité décérébrée (Liddel et Sherrington), les membres supérieurs auront plutôt une tendance à adopter une attitude de flexion. Par contre, la contraction en extension des muscles de la statique est considérée par presque tous les auteurs comme faisant partie de la rigidité décérébrée.

Outre les contractures, dans certains cas, on observe des mou-

vements alternatifs de flexion et d'extension des membres assimilés par Sachs aux mouvements réflexes de progression observés par Horsley.

Mais comment expliquer l'existence de rigidité décérébrée dans une tumeur du IV^e ventricule? On sait, depuis les expériences de Sherrington et les travaux plus précis de Rademaker, de Magnus, de Bazett et Penfield que :

a) La rigidité expérimentale, par contracture des extenseurs, est due à la libération des centres situés dans la région bulbo-protubérantielle parmi lesquels le noyau de Deiters semble jouer un rôle important.

b) Mais que cette activité d'extension est normalement inhibée par trois formations : le noyau rouge et la voie rubro-spinale qui semblent jouer un rôle capital (Rademaker), la voie cortico-spino-pyramidale beaucoup moins importante, le cortex paléo-cérébelleux (Bremer) constitué en particulier par l'écorce du lobe antérieur, qui n'agirait qu'en association avec les centres supérieurs.

Il résulte de ces données qu'une tumeur du IV^e ventricule peut produire la rigidité décérébrée par *irritation des centres bulbo-protubérantiels*, ce qui semble le cas le plus fréquent ou par *destruction du lobe antérieur du vermis* ; cette dernière conception permettrait de rejoindre la théorie vermienne des crises toniques.

Il ne semble pas cependant que cette théorie de la rigidité décérébrée soit suffisante pour expliquer tous les caractères de la crise tonique, et c'est ainsi que Bazett et Penfield séparent les crises toniques de la contracture permanente en extension et l'attribuent à une excitation de la région bulbaire par le sang collecté autour d'elle.

3° Aussi semble-t-il qu'il faille faire jouer un rôle à un troisième facteur : le *facteur mécanique*. Le caractère paroxystique des crises toniques s'apparente, en effet, à celui de certaines crises de céphalée avec vomissements, qui sont certainement des crises de blocage suraigu. La coexistence fréquente d'ailleurs de céphalée

et de vomissements, comme c'était le cas dans notre observation III, est aussi en faveur de cette hypothèse.

Les troubles du pouls et de la respiration surtout font penser à une compression aiguë du bulbe. Enfin il est à noter que les changements brusques de position peuvent déclencher des crises. Il est donc vraisemblable qu'elles sont provoquées par un blocage brusque des communications interventriculo-arachnoïdiennes, blocage qui provoque une hydrocéphalie suraiguë avec parfois même formation d'un cône de pression dans le trou occipital. Ce blocage va produire une forte compression par la tumeur ou par la paroi osseuse du trou occipital de l'axe bulbo-protubérantiel et du cervelet; rien d'étonnant s'il déclenche une crise tonique, soit par irritation des centres bulbo-protubérantiels de la rigidité décérébrée, soit par libération de l'influence frénatrice du cervelet et notamment du vermis sur ces centres.

En tout cas, les crises toniques constituent un symptôme fort important qui, s'il n'est pas spécifique des tumeurs de la ligne médiane et peut aussi bien s'observer dans les tumeurs des hémisphères, doit toujours attirer l'attention vers le IV^e ventricule.

CHAPITRE VII

TROUBLES CÉRÉBELLEUX ET VESTIBULAIRES

Les rapports anatomiques et physiologiques étroits qui unissent le cervelet et les voies vestibulaires nous obligent à aborder dans un même chapitre les troubles cérébelleux et les troubles de l'appareil vestibulaire ; ils sont, en effet, souvent intriqués et, à propos de plusieurs d'entre eux, notamment à propos des troubles de l'équilibre statique, il est souvent difficile de dire si l'on doit incriminer le cervelet ou les voies vestibulaires. Ces troubles sont extrêmement importants dans les tumeurs du IV^e ventricule, et ce sont certainement les plus constants parmi les signes de localisation. Cette fréquence est d'ailleurs facile à comprendre si l'on se souvient que tandis que les formations du plancher sont des formations anciennes, le cervelet et les voies vestibulaires sont au contraire des formations récentes, donc facilement lésées.

Cette fréquence est reconnue depuis longtemps et la plupart des auteurs signalent l'existence de troubles de la coordination et des fonctions labyrinthiques. Déjà Verron note l'existence d'ataxie cérébelleuse et Giannuli insiste sur l'importance de l'hypotonie musculaire ; ces symptômes sont mentionnés dans la plupart des travaux ultérieurs ; d'autres auteurs, après Bruns, insistent sur l'importance des vertiges provoqués par les changements de position et en discutent la fréquence et la valeur.

Plus récemment Zucker, Marburg, Grant et Fisher, Aubry, Barré, Alfandary, Buys, Martin et Van Bogaert, s'attachent à l'étude des épreuves vestibulaires dans les tumeurs du IV^e ventricule. Cependant que d'autres auteurs, et notamment Bailey et

Cushing, dans plusieurs publications montrent l'importance des troubles cérébelleux et leurs caractères.

Nous avons relevé, dans le but d'étudier la fréquence et les caractères de ces troubles, un total de 289 observations; nous avons noté la présence de troubles cérébelleux divers dans 75 p. 100 des cas; ce chiffre suffit à montrer leur grande fréquence, surtout si on le compare à la fréquence des autres symptômes de localisation. Nous allons étudier plus en détail quelles en sont les modalités.

I. — TROUBLES DE LA COORDINATION, DE L'ÉQUILIBRE ET DU TONUS

Nous groupons, dans ce chapitre, une série de troubles habituellement considérés comme relevant d'une atteinte cérébelleuse ou cérébello-labyrinthique.

1° **L'ataxie cérébelleuse.** — C'est le symptôme le plus fréquemment observé. Le caractère dominant de cette ataxie est ici sa *prédominance aux membres inférieurs* : les troubles de la marche sont en effet beaucoup plus fréquents et beaucoup plus précoces que les troubles de la coordination du membre supérieur; de nombreux auteurs ont insisté sur ce fait et notamment Zucker, Marburg, Bailey et Cushing, Van Bogaert et Martin. La démarche est *ébrieuse, incertaine, oscillante*, avec élargissement plus ou moins grand de la base de sustentation; bref elle a, à un degré plus ou moins grand, tous les caractères de la démarche cérébelleuse classique. Nous avons retrouvé ce trouble de la marche dans 188 observations, soit dans 64 p. 100 des cas.

Nous en rapprocherons la *latéropulsion*, surtout nette les yeux fermés, qu'on retrouve assez nettement dans 20 observations; ce trouble est actuellement considéré, par la plupart des auteurs comme plus vestibulaire que cérébelleux.

Les troubles cérébelleux du membre supérieur sont, par contre, beaucoup moins fréquents; nous ne les avons relevés que dans 123 cas, soit dans 42 p. 100 des cas; et encore,

dans la majorité des cas, ne sont-ils survenus que tardivement, parfois plusieurs mois après l'apparition des troubles de la marche. Leurs caractères sont d'ailleurs assez particuliers; le trouble le plus habituellement observé est l'*asynergie cérébelleuse*, mise en évidence par les épreuves du talon sur le genou, du doigt sur le nez et par les épreuves de décomposition des mouvements; par contre, contrairement à ce qu'on observe dans les tumeurs des hémisphères ou dans les tumeurs de l'angle, les *autres troubles cérébelleux* (*hypermétrie, adiadicocinésie, tremblement intentionnel*) ou bien *n'existent pas*, comme c'était le cas dans l'observation XVIII, ou bien *sont réduits au minimum*.

Le plus souvent ces troubles sont *bilatéraux*, mais il est de règle qu'il existe une *prédominance unilatérale*; de plus dans de nombreuses observations, comme par exemple dans notre observation XX, ils sont, au moins au début, strictement *unilatéraux*; cette unilatéralité ne suffit donc pas pour éliminer la tumeur du IV^e ventricule et faire penser à une tumeur des hémisphères.

2° Troubles de l'équilibre statique. — Il est très fréquent aussi d'observer dans les tumeurs du IV^e ventricule des troubles de l'équilibre statique; dans certains cas même ces troubles rendent impossibles toute station et à plus forte raison toute marche. Nous les avons retrouvés dans 76 observations, soit dans 26 p. 100 des cas. Tantôt le trouble est très accentué, le corps oscille d'un côté à l'autre, d'avant en arrière, donnant l'impression d'une chute imminente; tantôt il est moins marqué et il faut l'occlusion des yeux (signe de Romberg), voire l'épreuve de la poussée, pour provoquer la chute. La chute se produirait plus souvent en arrière pour Weisenburg du fait du refoulement du vermis inférieur et antérieur; en réalité la chute en arrière et la chute latérale se produisent avec une égale fréquence; par contre la chute en avant est exceptionnelle et nous ne l'avons relevée que dans deux cas: un cas de Sachs (papillome du IV^e ventricule remplissant toute la cavité jusqu'à l'aqueduc) et un cas de Lozano

et Costero (hémangiome solide fixé au niveau du calamus); Sachs l'attribue à une compression du vermis supérieur.

Une autre modalité de trouble de la statique est le *dérobement des jambes* signalé dans plusieurs observations, notamment dans des observations récentes; ce trouble serait, pour Barré, l'indice d'une lésion plus vestibulaire que cérébelleuse et plus précisément d'une lésion d'un faisceau vestibulo-spinal. Il était particulièrement net dans notre observation XXV.

On voit donc que ce qui prédomine parmi ces troubles, c'est le *trouble de l'équilibre dans la marche et dans la station* qui s'oppose à l'intégrité absolue ou relative des fonctions cérébelleuses kinétiques proprement dites.

3° Un dernier trouble est cependant très fréquent : c'est l'**hypotonie**. Déjà notée par Giannuli, puis rarement recherchée, l'hypotonie est actuellement considérée comme un trouble important de la fonction cérébello-vestibulaire; aussi, en la recherchant systématiquement, la trouve-t-on avec une très grande fréquence; nous l'avons observée notamment chez la plupart de nos malades. Cependant nous ne la trouvons mentionnée que dans 43 observations sur 289.

Il semble, comme l'ont montré Alajouanine et Gopcevitch, qu'il faille tenir un grand compte de l'étude de l'hypotonie statique qui serait plus révélatrice d'une atteinte vestibulaire que d'une atteinte cérébelleuse.

Comment interpréter ces divers troubles? Quelle valeur localisatrice leur attribuer? Le problème est extrêmement ardu et nos connaissances sur la physiologie pathologique du cervelet et du labyrinthe ne sont pas encore suffisamment assises pour permettre une conclusion ferme. C'est ainsi que le rôle du cervelet et en particulier du vermis cérébelleux qui, ces dernières années, à la suite des importants travaux d'André Thomas, était considéré comme capital, au point que de nombreux auteurs, Van Bogaert notamment, groupaient les troubles que nous venons de décrire

sous le nom de *syndrome vermien*, tend à passer au second plan. Il semble, en effet, que le rôle des voies vestibulaires soit prédominant et, nombreux sont les auteurs qui, à la suite de Barré, leur attribuent les troubles de la statique (signe de Romberg, dérobement des jambes, latéropulsion) et l'hypotonie ; c'est-à-dire à peu près tous les troubles observés dans les tumeurs du IV^e ventricule.

D'autre part les nombreuses interventions pratiquées récemment par les neuro-chirurgiens ont montré que la transsection du vermis, qui est maintenant couramment pratiquée, ne provoquait aucun trouble.

Aussi, devant cette incertitude, resterons-nous sur un terrain purement clinique en nous bornant à constater que les troubles habituellement observés dans les tumeurs du IV^e ventricule sont les troubles de l'équilibre (démarche ébrieuse, signe de Romberg, latéropulsion, dérobement des jambes), l'hypotonie, et plus rarement les troubles cérébelleux kinétiques proprement dits, se bornant d'ailleurs à la dyssynergie.

II. — TROUBLES VESTIBULAIRES PROPREMENT DITS.

A côté des symptômes que nous venons d'étudier, il en est toute une série d'autres qui relèvent sans conteste d'une atteinte des voies vestibulaires.

1° Les vertiges. — Ils constituent un symptôme relativement fréquent quoique moins fréquent que dans les tumeurs de l'angle. Nous les avons retrouvés dans 104 observations, soit dans 36 p. 100 des cas ; c'est donc un symptôme moins fréquent que les troubles de l'équilibre.

Dans la majorité des cas, ils s'agit d'un *vertige simple*, purement subjectif, d'une sensation d'éblouissement, de malaise, parfois suivie de perte de connaissance ; il est fréquent que les vertiges accompagnent les crises de céphalée et de vomissements.

Le *vertige giratoire vrai* est exceptionnel ; nous ne l'avons relevé que dans deux observations : un cas de Volsh (tumeur du

IV^e ventricule atteignant l'aqueduc) et un cas de Stern (cysticerque du IV^e ventricule et cysticerque du ventricule latéral).

Par contre, il est assez fréquent d'observer le **vertige de position** qui serait, pour certains auteurs, caractéristique des tumeurs du IV^e ventricule et est connu sous le nom de **signe de Bruns**. C'est, en effet, cet auteur qui, en 1902, a observé que, chez les malades porteurs d'un cysticerque libre dans le IV^e ventricule, les changements de position provoquaient vertiges et vomissements; il attribuait ces troubles à des changements de position du cysticerque. A la suite de l'article de Bruns, ce signe a fait l'objet d'importantes discussions, surtout en Allemagne, Oppenheim a montré qu'il s'observait, non seulement en cas de cysticerque libre, mais encore dans toutes les tumeurs du IV^e ventricule, faisant du même coup tomber l'explication primitive de Bruns. Quelques années plus tard, Henneberg, Stern reprenaient à leur tour cette étude et montraient, d'une part que le rôle des mouvements passifs du cysticerque était à éliminer et qu'il fallait faire jouer un rôle essentiel à l'obturation brusque par la tumeur des orifices ventriculaires, d'autre part qu'il fallait élargir le cadre du signe de Bruns et y faire rentrer tous les symptômes (vertiges, céphalée, vomissements, titubation) consécutifs aux changements de position. Henneberg montre de plus que ce signe est loin d'être constant et qu'il faut faire jouer un rôle important dans son explication à l'irritation des voies vestibulaires. Bonhœffer montre lui aussi son inconstance; il montre aussi que le signe de Bruns n'est pas pathognomonique et peut se voir non seulement dans les tumeurs du IV^e ventricule, mais encore dans les tumeurs du cervelet et en général dans toutes les tumeurs qui avoisinent le IV^e ventricule.

Plus récemment Marburg a repris l'étude du signe de Bruns en montrant l'importance et en l'interprétant comme une *attaque vestibulaire*; il se rencontre en effet, non seulement dans les tumeurs mobiles, mais encore dans les tumeurs fixées, comme le montre en particulier un cas de Gold; de même Van Bogaert et Martin le considèrent comme un signe de valeur.

En tout cas, qu'il s'agisse d'une attaque purement vestibulaire ou

de phénomènes surtout mécaniques par obstruction brusque du IV^e ventricule, retenons que parfois, sous l'influence des changements de position, peuvent se produire toute une série de troubles. Tous les changements de position du corps, et notamment le fait de se relever, de se tourner brusquement d'un côté sur l'autre peuvent les déclencher, mais ce sont surtout les changements brusques de position de la tête, et en particulier l'hyperextension qui déclenchent habituellement les accidents. Ces derniers sont très divers : tantôt il s'agit du violent vertige avec nausées tel que l'a décrit Bruns, tantôt c'est une crise de céphalée paroxystique avec parfois éclipse amaurotique, tantôt c'est une crise tonique, tantôt c'est un brusque effondrement (Van Bogaert et Martin), tantôt ce sont des troubles du pouls et de la respiration, tantôt enfin c'est un véritable état syncopal pouvant aller jusqu'à la syncope mortelle avec apnée.

L'ensemble de ces phénomènes déborde donc largement le cadre du vertige de position qui a le premier attiré l'attention.

Mais pour intéressants qu'ils soient, ils ne sont pas extrêmement fréquents, et nous ne les relevons nettement que dans 37 observations, soit dans 13 p. 100 des cas. D'autre part, comme nous l'avons noté plus haut, ils ne sont pas absolument spécifiques des tumeurs du IV^e ventricule et peuvent s'observer dans les tumeurs de voisinage ou même dans diverses affections intéressant les voies vestibulaires (labyrinthites, sclérose en plaques). Aussi, tout en considérant le signe de Bruns ainsi conçu comme un signe de valeur, il nous semble malgré tout qu'on ne peut lui accorder la place de premier plan que lui donne Marburg.

2° Troubles vestibulaires spontanés. — a) *Le nystagmus* est le plus important et le plus fréquent.

Cette fréquence a d'ailleurs été assez diversement interprétée ; c'est ainsi qu'Aubry le considère comme constant dans les tumeurs de la région bulbo-protubérantielle, mais que d'autres auteurs, et en particulier Alfandary, le considèrent comme assez inconstant. Cette dernière opinion nous semble correspondre à la réalité des

faits et sur un total de 289 observations, nous n'avons retrouvé le nystagmus que dans 100 cas, soit dans 34 p. 100 des cas.

Sa forme est particulièrement intéressante à étudier ; c'est qu'en effet les travaux cliniques de Marburg et les travaux expérimentaux de Leidler ont montré qu'à une lésion localisée d'une partie des noyaux vestibulaires correspond un nystagmus de forme déterminée : la lésion caudale du noyau de Deiters provoquerait un nystagmus rotatoire, la lésion orale un nystagmus vertical et la lésion de la partie moyenne un nystagmus horizontal. Malheureusement ces données, comme l'a montré Aubry, ont un caractère plus théorique que pratique, car les tumeurs vestibulaires par leur volume et l'œdème de voisinage qu'elles produisent donnent des lésions trop étendues pour être limitées à une partie précise des centres ou des fibres vestibulaires.

1. Dans les tumeurs du IV^e ventricule, il semble que le *nystagmus horizontal* soit de beaucoup le plus fréquent ; cela s'explique par le fait que les tumeurs ventriculaires siègent habituellement à la partie moyenne de l'axe bulbo-protubérantiel ; d'autre part il est probable qu'en cas de tumeur étendue, le nystagmus horizontal domine et prend le pas sur les autres formes de nystagmus ; enfin la fréquence plus grande avec laquelle s'observe habituellement le nystagmus horizontal dans la plupart des affections, fait peut-être que les observateurs le remarquent seul et négligent parfois un nystagmus vertical coexistant. Sur un total de 100 cas de nystagmus, nous relevons 83 fois le nystagmus horizontal.

2. Le *nystagmus vertical* est beaucoup moins fréquent ; parfois isolé, il est plus souvent associé au nystagmus horizontal. Nous l'avons relevé dans 13 observations. Dans un cas de Schlesinger rapporté par Rutlin, on observait l'association d'un nystagmus vertical et d'un nystagmus horizontal ; il s'agissait d'un gliome du IV^e ventricule envahissant l'hémisphère cérébelleux droit ; une observation récente de Barré et Metzger relate l'association d'un nystagmus horizontal à quelques secousses de nystagmus vertical, dans une volumineuse tumeur occupant tout le ventricule et surtout sa partie supérieure et envoyant un prolongement latéro-protubéran-

tiel gauche ; dans un gliome interhémisphérique, Grant et Fisher observent un nystagmus dans toutes les directions du regard ; la même variété de nystagmus est notée par Cushing dans une observation d'astrocytome kystique recouvrant tout le plancher et dans un cas d'hémangiome de la ligne médiane et par Cushing et Bailey dans une tumeur de même nature implantée au niveau du calamus ; dans un cas de Challiol quelques secousses nystagmiformes verticales sont associées à un important nystagmus vertical : il s'agissait d'un papillome du IV^e ventricule obstruant l'aqueduc et présentant un prolongement ponto-cérébelleux droit ; Davison, Schiek et Goodhardt observent un nystagmus d'abord horizontal, puis dans toutes les positions du regard chez un malade porteur d'un grand kyste cérébelleux obstruant l'aqueduc et le IV^e ventricule associé à une sclérose en plaques lésant le centre ovale. Dans le cas d'Hildebrandt une tumeur remplissant tout le IV^e ventricule avait donné naissance à un nystagmus dans toutes les directions ; enfin une observation de cysticerque de Stern mentionne l'existence d'un nystagmus uniquement vertical et une observation analogue de Henneberg un nystagmus dans toutes les directions ; dans cette dernière, les cysticerques siégeaient dans la région antérieure et latérale gauche du ventricule.

Nous avons personnellement observé le nystagmus vertical dans deux cas : dans l'observation XX le nystagmus, d'abord vertical, devint par la suite rotatoire, probablement par suite de l'extension de la tumeur qui, siégeant à la partie supérieure du IV^e ventricule et détruisant les pédoncules cérébelleux supérieur et moyen du côté gauche, présentait un prolongement inférieur s'insinuant sur la face latérale gauche du bulbe ; dans l'observation IV, le nystagmus était à la fois horizontal gauche et vertical et la tumeur, remplissant tout le IV^e ventricule, fusait au niveau du diverticule de Luschka du côté droit.

L'extension de la tumeur, dans tous ces cas, rend bien difficile l'interprétation du rapport qui existe entre la forme du nystagmus et sa localisation ; il semble cependant qu'on observe le nystagmus vertical de préférence dans les tumeurs volumineuses, compri-

mant fortement le plancher ventriculaire, occupant surtout la partie supérieure du ventricule et ayant souvent tendance à fuser latéralement et à devenir latéro-bulbo-protubérantielles. Cependant l'absence de nystagmus vertical dans de nombreuses tumeurs ayant les mêmes caractères anatomiques rend impossible toute conclusion ferme.

3. *Le nystagmus rotatoire* enfin est une exception; cela se conçoit facilement si l'on remarque que la partie inférieure du bulbe est extraventriculaire. Nous ne l'avons observé que 7 fois : dans une observation de Bristowe ayant trait à une tumeur très étendue envahissant tout le plancher, les tubercules quadrijumeaux, la base du cerveau et provoquant en même temps une paralysie de la VI^e paire du côté droit; dans l'observation par Van Bogaert d'un très gros oligodendrogliome de la partie inférieure du IV^e ventricule envahissant toute la fosse cérébrale postérieure; dans un cas rapporté par Davis et Cushing de papillome de la partie inférieure du IV^e ventricule ayant son origine au niveau du diverticule de Luschka; dans une observation de Bassøe concernant une tumeur du IV^e ventricule envahissant la protubérance; enfin dans notre observation XX, comme nous l'avons vu plus haut, et dans notre observation XXV.

Ici encore le petit nombre de cas et l'extension des tumeurs rend impossible toute conclusion, il semble cependant que, quand il existe, ce soit un excellent signe de localisation juxtabulbaire d'une tumeur.

4. Enfin une variété de nystagmus parfois observé dans les tumeurs du IV^e ventricule, et sur lequel a insisté Van Bogaert, est le *nystagmus de position*. Dans l'observation rapportée par cet auteur, le nystagmus apparaissait, en effet, lorsque la tête reposait du côté droit ou en arrière; c'était un nystagmus horizontal, dirigé vers la gauche, et qui s'accompagnait d'une déviation du bras droit dans le même sens vers la droite, c'est-à-dire dans le sens du mouvement de réaction du nystagmus; il s'agissait d'un gliome épendymaire occupant tout le IV^e ventricule. Nous avons retrouvé ce nystagmus de position dans

trois autres observations : dans un cas d'Oppenheim, au lieu du nystagmus gauche qui existait dans la position habituelle de la tête (tête inclinée en avant), apparaissait en décubitus latéral gauche un nystagmus très intense dirigé vers la droite et en décubitus latéral droit un nystagmus droit, beaucoup plus faible, associé à un nystagmus gauche; il s'agissait d'une tumeur diffuse du vermis envahissant les deux hémisphères et surtout le droit. Dans le cas de Winther, un nystagmus gauche apparaissait lors des mouvements de redressement forcé de la tête, il s'agissait d'une tumeur remplissant toute la moitié inférieure du ventricule et pénétrant du volume d'un pois dans la protubérance. Dans une observation de Challiol, le nystagmus, spontané dans le regard à gauche, est exagéré par la flexion de la tête à droite; la tumeur occupait les deux tiers supérieurs du IV^e ventricule et envahissait les deux tiers supérieurs de la surface dorsale du bulbe. Ce nystagmus de position, considéré par Magnus et de Kleijn comme d'origine périphérique ou otolithique pourrait être dû pour Nylen à une tumeur de la fosse postérieure et en particulier du cervelet; les quelques cas que nous venons de rapporter semblent confirmer cette manière de voir.

b) *La déviation segmentaire spontanée* est beaucoup moins souvent notée que le nystagmus; non pas qu'elle soit moins fréquente mais parce que sa recherche ne faisait pas partie, jusqu'à ces dernières années, de l'examen clinique courant. Sur 29 cas dans lesquels cette recherche a été pratiquée, nous ne retrouvons que dans 12 cas une déviation segmentaire spontanée. Dans deux cas il s'agissait de la déviation unilatérale en dehors d'un index : cas de Zucker (gliome du vermis et de l'hémisphère droit) et notre observation XX (papillome avec prolongement latéro-bulbaire et destruction des pédoncules supérieur et moyen du côté de l'indication).

Dans 8 cas, les deux bras déviaient du même côté et ce côté correspondait au maximum de la lésion cérébelleuse. Dans un cas d'Alfandary, les deux bras déviaient en dehors (avec maximum

de la déviation à droite), il s'agissait d'une tumeur intéressant le vermis et le lobe gauche. Enfin dans un cas de tumeur médiane rapporté par Alajouanine, de Martel et Guillaume, le bras droit déviait en dehors; on peut rapprocher cette observation de celle de Frey, rapportée par Marburg et dans laquelle la tumeur, de petit volume, n'atteignait pas le cervelet.

3° Épreuves instrumentales. — Si les troubles vestibulaires spontanés sont d'interprétation difficile, les renseignements que fournissent les épreuves instrumentales le sont encore plus et les divers observateurs sont loin d'être d'accord à leur sujet. En effet, les modifications des réactions vestibulaires observées dans les tumeurs du IV^e ventricule sont très variables et loin d'être univoques comme celles que produisent par exemple les tumeurs de l'angle. D'autre part les signes de localisation sont plus ou moins considérablement perturbés par les signes que provoque l'hypertension intracrânienne.

a) Troubles dus à l'hypertension intracrânienne. — Ils ont eux-mêmes été l'objet de très vives discussions; alors que Fisher considérerait qu'ils étaient très variables et consistaient en un trouble de l'excitabilité pouvant aller de la déviation provoquée à l'inexcitabilité, les auteurs américains avec Eagleton ont voulu établir un syndrome plus précis de l'hypertension intracrânienne que résume la formule suivante établie pour les tumeurs de l'angle :

Inexcitabilité totale du côté malade (signe lésionnel).

Inexcitabilité localisée aux canaux verticaux, avec intégrité des canaux horizontaux du côté sain (signe d'hypertension).

En réalité cette formule semble bien absolue et Barré, Aubry y ont apporté des réserves en montrant que si l'inexcitabilité des canaux verticaux existait parfois réellement, bien souvent elle n'était qu'apparente et qu'on pouvait faire réapparaître l'excitabilité en mettant la tête du malade en position de Brünings; dans d'autres cas l'inexcitabilité porte, non seulement sur les canaux verticaux, mais aussi sur les canaux horizontaux.

b) Ce que nous venons de dire des signes d'hypertension intracranienne nous montre que les *signes lésionnels* seront loin d'être caractéristiques: si, en effet, dans certains cas, une inexcitabilité totale peut être attribuée à une lésion directe du noyau de Deiters, dans bien des cas les simples hypoexcitabilités observées, et notamment l'absence d'augmentation des vertiges et de la déviation par les épreuves instrumentales, qui seraient très importantes pour Grant et Fisher, peuvent aussi bien être attribuées à la simple hypertension intracranienne.

Or, il semble, d'après la plupart des auteurs, que cette *hypoexcitabilité* soit un des symptômes les plus fréquemment observés, qu'il s'agisse d'hypoexcitabilité globale ou d'absence de réactions vertigineuses et de réactions de déviation contrastant avec une hyperexcitabilité nystagmique; ce dernier symptôme, qui serait pour Grant et Fisher caractéristique des lésions sous-tentorielles avoisinant le tronc cérébral, est pour la plupart des auteurs et notamment pour Barany, Aubry un signe de lésion cérébelleuse.

Enfin notons que Barré attribue une grande valeur, comme signe d'une lésion cérébelleuse, à la *dysharmonie vestibulaire* qui consiste dans une réaction paradoxale aux épreuves instrumentales, si on les compare aux troubles vestibulaires spontanés (nystagmus, signe de Romberg, signe de l'indication).

Nous avons retrouvé 37 observations de tumeurs du IV^e ventricule dans lesquelles un examen vestibulaire plus ou moins détaillé avait été pratiqué. Dans 8 cas le *labyrinthe était normal* (notamment dans nos observations IV et V) et dans un cas il n'existait que des troubles de la déviation spontanée. Dans 6 cas et en particulier dans nos observations XVI et XXV existait une légère hyperexcitabilité vestibulaire bilatérale. L'*hypoexcitabilité des canaux verticaux*, observée par l'école américaine, nous a semblé relativement fréquente et nous l'avons retrouvée dans 8 cas: dans 4 cas la formule d'Eagleton était réalisée, à savoir dans deux observations de Grant et Fisher, dans une observation de Barré et dans notre observation XX particulièrement typique à cet égard;

dans les autres cas on constatait une inexcitabilité unilatérale des canaux verticaux avec intégrité des canaux horizontaux (Barré et Metzger, Grant et Fisher, Alajouanine et de Martel) ou avec hypoexcitabilité du canal horizontal opposé (Grant et Fisher).

Dans une autre série de cas, l'*hypoexcitabilité* ne semble pas porter plus spécialement sur les canaux verticaux; mais sur l'*ensemble du vestibule* (4 cas); c'est ainsi que dans une observation d'Alfandary le vestibule gauche était totalement inexcitable, le vestibule droit partiellement, que dans un cas de Baruk l'inexcitabilité totale à droite était presque complète à gauche, que dans un cas de Rutlin le labyrinthe droit était inexcitable, le gauche hyperexcitable, que dans un cas de Grant et Fisher les canaux horizontaux étaient hypoexcitables des deux côtés.

Bien souvent le trouble le plus saillant est l'*absence de réaction vertigineuse et de mouvements réactionnels* (6 cas), cette absence pouvant être unilatérale ou bilatérale; tantôt elle se surajoute à une réaction nystagmique normale ou un peu diminuée (Van Bogaert, Gold, Barré et Morin), tantôt exagérée (Zucker, Grant et Fisher, Masson et Dreyfus).

Enfin dans deux cas de Lapicciarella et de Grant et Fisher les auteurs mentionnent seulement la présence de troubles vestibulaires dus à l'hypertension intracrânienne.

Il semble donc que les troubles les plus fréquents et les plus importants soient les *troubles d'hypoexcitabilité*; une grosse hypoexcitabilité ou une inexcitabilité, qu'elle soit globale ou qu'elle porte uniquement sur les canaux verticaux, qu'elle soit uni ou bilatérale, aura une importance capitale car, si elle ne signe pas la tumeur du IV^e ventricule, elle prouve une atteinte importante des voies vestibulaires. Un autre symptôme de valeur est l'*absence des phénomènes réactionnels*; mais ce symptôme, s'il est fréquemment observé, est aussi beaucoup moins probant car l'absence de phénomènes réactionnels peut se voir chez l'individu normal, il aura plus de valeur s'il accompagne une hyperexcitabilité nystagmique.

Mais dans bien des cas l'examen vestibulaire est négatif ou montre une légère irritabilité sans grande valeur.

La formule vestibulaire peut-elle nous donner une indication sur le *siège précis de la lésion*? Le peu d'observations que nous possédons ne permet encore aucune conclusion, mais il semble cependant que les *gros troubles d'hypoexcitabilité soient les troubles propres aux vraies tumeurs du IV^e ventricule envahissant ou comprimant les noyaux vestibulaires et que l'absence de phénomènes réactionnels, avec hyperexcitabilité, s'observe plutôt dans les tumeurs du vermis envahissant les lobes cérébelleux.*

Quelle conclusion pratique tirer de cette étude? — Tandis, en effet, que certains auteurs comme Grant et Fisher considèrent l'examen vestibulaire comme la clé du diagnostic; d'autres ne voient que ses incertitudes et ont tendance à le rejeter; telle est l'opinion de Sachs qui met en valeur le danger qu'il peut présenter : « On ne doit pas, dit-il, l'entreprendre sans discernement; les nausées et les vomissements, qui peuvent être précipités par une irrigation et une rotation trop énergiques, peuvent être nuisibles en cas de fortes hypertensions craniennes. Dans quelques cas l'examen labyrinthique a été suivi de mort et, quoique cela soit rare, cette technique a sans aucun doute comprimé souvent les centres bulbaires et rend plus sérieuse l'opération ultérieure » ; en tout cas l'examen labyrinthique est fort désagréable, et comme il est exceptionnel que les tests de Barany lui aient apporté la lumière dans le diagnostic des tumeurs cérébrales, il les emploie de moins en moins; il leur préfère la ventriculographie, certes plus dangereuse, mais en tout cas plus utile.

Cette opinion de Sachs nous semble fort sage en bien des points; il est certain qu'actuellement tout au moins, l'examen labyrinthique ne donne guère de résultats pratiques; aussi chez des malades fatigués, sujets aux paroxysmes d'hypertension, sera-t-il plus prudent de s'en abstenir; c'est d'ailleurs ce que l'on fait le plus souvent. Il ne semble pas cependant qu'il faille être aussi absolu

que cet auteur, et nous croyons que quand il n'existe pas de contre-indications, il peut fournir des résultats intéressants en montrant par exemple une grosse inexcitabilité unilatérale; ce n'est d'ailleurs que quand nous posséderons un nombre suffisant d'observations avec examen labyrinthique complet, que nous pourrons l'apprécier à sa juste valeur.

CHAPITRE VIII

TROUBLES MOTEURS ET SENSITIFS TROUBLES RÉFLEXES

I. — TROUBLES MOTEURS

Ils sont tout à fait au second plan. Le seul qui nous semble avoir quelque valeur est la *fatigabilité* ; déjà notée par Verron, elle a été observée depuis par plusieurs auteurs ; c'est, comme nous l'avons vu plus haut, souvent un signe précoce. Par contre on n'observe que très rarement une *diminution localisée de la force segmentaire* ; il est de plus parfois extrêmement difficile, en lisant les observations qui mentionnent une telle diminution, de savoir s'il s'agissait d'une impotence fonctionnelle d'origine pyramidale ou d'un trouble cérébelleux ; aussi n'est-ce qu'à titre tout à fait exceptionnel que nous avons relevé des troubles d'ordre hémiplégique ou paraplégique ; nous n'en avons personnellement observé aucun cas. Il est cependant vraisemblable que dans les cas où existe une atteinte pyramidale que mettent en valeur les troubles des réflexes, il doit exister un certain degré de diminution de la force segmentaire ; mais cette diminution est minime, elle est très difficile à dissocier des troubles du tonus qui la masquent, et elle n'a de ce fait aucune valeur séméiologique.

II. — TROUBLES SENSITIFS

Ils sont plus importants.

1° Les plus fréquents sont les **troubles subjectifs** qui se traduisent habituellement sous forme de *douleurs irradiées*, d'algies

périphériques sur lesquelles ont insisté récemment Van Bogaert et Martin ; sur un total de 293 observations, nous les avons retrouvées 22 fois. Dans les cas les plus simples, elles restent *localisées à la nuque* (7 observations), mais elles peuvent s'étendre aux épaules *irradiant à tout le plexus cervical* (Rhein, Verron, Van Bogaert, Cushing, Purves Stewart, Banus et Bueno) ou même gagner le *plexus brachial* (Spillmann et Schmitt, Bostroem, Purves Stewart, Schaller, Van Bogaert et Martin, Baruk, Lapinsky, Cl. Vincent et Rappoport) ; enfin dans quelques cas, rares d'ailleurs, il s'agit de *douleurs viscérales* : le plus souvent gastriques (Sprotte, Bonhœffer, Sachs), parfois de douleurs angineuses (Moxon : cette dernière localisation est d'ailleurs fort sujette à caution, car le malade de Moxon, ancien syphilitique, présentait aussi une tumeur kystique du thalamus. Dans quelques cas moins fréquents, il s'agit de *paresthésies* localisées aux membres supérieurs et sur lesquelles a insisté Cl. Vincent. Tous ces symptômes qui, en définitive, sont relativement peu fréquents, semblent dus à une irritation ou une compression des noyaux du plancher, du ruban de Reil ou de l'émergence des nerfs sensitifs.

2° Les **troubles sensitifs objectifs** sont beaucoup moins fréquents. C'est ainsi que l'*hémihypoesthésie tactile* tout à fait exceptionnelle, indique une compression ou un envahissement du bulbe.

Plus intéressante et d'ailleurs plus fréquente est l'*astéréognosie* qui peut être à l'origine d'erreurs de localisation. C'est Cushing qui, le premier, l'a décrite dans un hémangiome vermien où elle avait fait penser tout d'abord à une tumeur pariétale ; ce cas a fait l'objet, en 1924, d'une note de Foster Kennedy ; ce n'est que plus tard, en 1928, que Purves Stewart la mentionne à son tour. Nous en avons retrouvé 7 cas : 4 cas de Cushing, un cas d'Henneberg, un cas de Belloni et le cas de Purves Stewart ; il semble que dans tous ces cas il s'agisse de tumeur siégeant à la partie inférieure du IV^e ventricule et comprimant, comme l'a montré Cushing, la partie toute inférieure du bulbe ; pour Foster Kennedy

l'astéréognosie s'expliquerait, dans ces cas, par la compression des fibres des cordons postérieurs ou des noyaux qui les contiennent ; il s'agirait en somme d'un tabes très haut situé et très localisé. Il est important de connaître l'existence de ce symptôme pour éviter une erreur de localisation.

III. — TROUBLES RÉFLEXES

Ils sont infiniment plus importants et plus fréquents. Sur un total de 293 observations, nous avons constaté 121 fois, soit dans 41 p. 100 des cas, l'existence d'une modification de la réactivité des membres inférieurs. Ces modifications peuvent se produire dans deux sens diamétralement opposés : tantôt il s'agit d'une exagération des réflexes, tantôt d'une diminution, voire d'une abolition complète ; ces deux modifications peuvent d'ailleurs dans quelques cas se succéder chez le même malade ou même être associées à des niveaux différents.

1° **Exagération des réflexes.** — C'est la modification la plus fréquemment observée (74 cas), il semble indiscutable qu'elle relève d'une atteinte du *faisceau pyramidal* ; une telle atteinte est facile à expliquer soit qu'on invoque l'hydrocéphalie, soit qu'on pense à une compression à distance ; malgré l'éloignement du faisceau pyramidal, qui est situé à la partie toute antérieure du tronc cérébral et qui est par conséquent séparé de la cavité ventriculaire par toute l'épaisseur du plancher, son atteinte élective s'explique par ce fait qu'il est de formation embryologique beaucoup plus récente que les éléments du plancher, donc beaucoup plus fragile. Cette atteinte ne se manifeste pas seulement d'ailleurs par l'exagération des réflexes, mais encore par la présence fréquente d'un signe de Babinski uni ou bilatéral ou par un clonus du pied. Ces symptômes existent aussi dans quelques cas d'abolition des réflexes, prouvant même dans ces cas l'existence d'un facteur pyramidal ; si l'on comprend ces derniers cas, le nombre des cas dans lequel existent des symptômes d'une lésion du faisceau

pyramidal se porte à 79. La lésion pyramidale est habituellement bilatérale; mais dans quelques cas elle peut être unilatérale (17 observations); dans cette dernière catégorie nous avons retenu 11 cas dans lesquels la tumeur ou les troubles cérébelleux associés prédominaient d'un côté: dans 4 cas les signes pyramidaux étaient croisés par rapport à la tumeur, ce qui s'explique facilement; dans 7 cas ils étaient homolatéraux; ce dernier fait, plus difficile à expliquer, a été observé par divers auteurs dans les tumeurs cérébelleuses et est encore d'interprétation très obscure.

2° L'abolition des réflexes dans les tumeurs du IV^e ventricule a fait l'objet de nombreux travaux, depuis ceux d'Oppenheim, de Joseph, de Giannuli, jusqu'à ceux plus récents de l'école belge avec Van Gehuchten et Van Bogaert. Elle semble, en effet, plus particulièrement fréquente dans les tumeurs du IV^e ventricule et nous avons retrouvé dans 45 observations, soit l'abolition, soit plus rarement d'ailleurs la diminution d'un ou plusieurs réflexes du membre inférieur: l'anomalie la plus fréquente est *l'abolition simultanée des rotuliens et des achilléens* que nous retrouvons dans 26 observations; dans presque tous les cas qui restent, on constatait *l'abolition isolée des rotuliens* (15 cas) uni ou plus souvent bilatérale. Par contre il est absolument exceptionnel que les achilléens seuls soient atteints; nous n'avons retrouvé cette dernière anomalie que dans 4 cas, dont un très suspect, car il s'agissait d'un syphilitique ancien, probablement tabétique; cette topographie contraste avec ce que l'on observe dans le tabes.

On a donné comme caractéristique de cette abolition l'absence constante de signes pyramidaux tels que le signe de Babinski ou le clonus; cette assertion ne nous semble pas correspondre à la réalité, car dans 9 cas ces signes coexistaient avec une abolition des réflexes, et dans plusieurs d'entre eux notamment l'abolition des rotuliens contrastait avec l'existence d'un léger clonus et parfois l'exagération des achilléens.

Dans nos observations, l'abolition des réflexes est fréquemment

notée : abolition des rotuliens, exagération des achilléens, clonus et Babinski unilatéral dans l'observation XII ; abolition des rotuliens avec clonus et Babinski bilatéral dans l'observation XIII ; abolition des rotuliens avec signe de Babinski unilatéral dans l'observation VII ; abolition de tous les réflexes dans l'observation V.

Comment interpréter cette abolition ? — La première explication est celle d'Oppenheim qui, comparant cette abolition à celle observée dans le tabes, invoque une *dégénérescence des cordons postérieurs* ; ces dégénérescences retrouvées par Mayer et Dirkler seraient dues à des produits toxiques d'origine tumorale. Mais cette théorie n'explique pas pourquoi la dégénérescence ne produit pas l'abolition des réflexes dans le même sens que dans le tabes où les achilléens sont les premiers touchés ; d'autre part la dégénérescence manque habituellement ; c'est ainsi que dans notre cas VII une étude anatomique minutieuse, après coloration au Weigert, ne nous a permis de déceler aucune altération des cordons postérieurs.

Pour Raymond, c'est aussi la dégénérescence des cordons postérieurs qui expliquerait l'abolition des réflexes, mais son mécanisme serait différent : elle serait secondaire à la *compression des racines postérieures* par le liquide céphalo-rachidien hypertendu. C'est le même mécanisme qu'invoquent Philippe et Lejonne quand ils parlent de dissociation des racines postérieures par l'épanchement sous-arachnoïdien.

Nous ne citerons que pour mémoire l'opinion de Giannuli qui invoque une altération des cornes antérieures pour passer à la théorie beaucoup plus actuelle de Van Gehuchten reprise par Van Bogaert ; pour ces auteurs, l'abolition des réflexes serait le corollaire de l'hypotonie et s'expliquerait par une section des *voies rubro-spinale, vestibulo-spinale et bulbo-spinale* dont le rôle serait excitateur sur l'arc réflexe, en opposition avec le rôle inhibiteur de la voie pyramidale ; toute lésion du système cérébello-rubro-spinal (péduncles cérébelleux inférieurs, vermis, olives et péduncles cérébelleux supérieurs, substance réticulée) serait susceptible de provoquer l'abolition des réflexes. Si séduisante que

soit cette théorie, on peut aussi lui faire de nombreuses objections : absence de lésions anatomiquement constatées des faisceaux précités, fréquence de l'abolition isolée des réflexes rotuliens, alors que la suppression de l'influence excitatrice devrait produire aussi facilement l'abolition des réflexes achilléens, existence de l'abolition des réflexes dans de nombreuses variétés de tumeurs intracrâniennes et notamment dans certaines tumeurs frontales (Williamson).

Aussi croyons-nous qu'il faut faire jouer le principal rôle à *l'hypertension intracrânienne*, probablement par le mécanisme dont nous avons parlé plus haut, d'un étirement temporaire des racines postérieures. Cette hypothèse pourrait s'appliquer à l'abolition des réflexes dans les diverses variétés de tumeurs cérébrales ; elle est corroborée par les récentes expériences de Montgomery et Luckhardt qui élèvent artificiellement la pression intracrânienne ; l'augmentation de cette pression jusqu'au voisinage de la pression carotidienne conduit à une diminution brusque de l'amplitude ou à une abolition du réflexe rotulien, précédée parfois d'exagération de ce réflexe ; cette diminution importante et brutale, en cas d'hypertension intracrânienne, serait un signe d'alarme de la plus haute importance, posant l'indication d'une intervention rapide. Il nous semble qu'en cas d'abolition progressive, comme c'est le cas le plus fréquent, la gravité n'est pas aussi considérable ; mais nous croyons devoir retenir le rôle de l'hypertension qui aurait, en particulier, l'avantage d'expliquer l'absence de lésions anatomiques des voies réflexes et la réapparition des réflexes après l'intervention.

Un point nous semble encore digne d'être noté : la succession, dans quelques cas, d'une abolition des réflexes à une exagération ou réciproquement. La première éventualité que nous avons retrouvée dans les cas de Hahn, Bassø et Apfelbach, Anton, Mattauscheck semble correspondre aux résultats cités plus haut des expériences de Montgomery et Luckhardt, La seconde est retrouvée dans trois cas de Cushing, Bruening et Zucker ; Cushing dit la rencontrer souvent dans les tumeurs de la fosse postérieure ;

il attribue l'abolition des réflexes à l'hypotonie et explique leur exagération secondaire par l'apparition d'hydrocéphalie et la compression du faisceau pyramidal.

Pouvons-nous établir une correspondance entre le caractère du trouble réflexe et le siège de la lésion? — Malgré une étude anatomo-clinique des divers cas où est mentionné un trouble réflexe, nous n'avons pu tirer aucune conclusion précise; il nous a cependant semblé que les abolitions de réflexes s'observaient dans les tumeurs comprimant le plancher, les exagérations dans les tumeurs d'origine cérébelleuse ou dans les tumeurs provoquant une hydrocéphalie importante. Mais ce critère est loin d'être absolu et souffre de nombreuses exceptions.

Quelle est l'importance clinique de ces troubles réflexes? — Il semble que l'exagération des réflexes n'ait pas une grande valeur; au contraire elle conduirait plutôt à un diagnostic erroné. L'abolition des réflexes rotuliens est plus spéciale aux tumeurs de la fosse postérieure, mais elle peut se rencontrer, quoique avec une moindre fréquence, dans toutes les tumeurs cérébrales.

CHAPITRE IX

PARALYSIES DES NERFS CRANIENS

Il semble *a priori* que la proximité du plancher du IV^e ventricule, si riche en formations nerveuses importantes, et auquel la tumeur adhère souvent, devrait conditionner une riche symptomatologie de paralysies des nerfs craniens. Or, il n'en est rien, et les tumeurs du IV^e ventricule, si elles donnent souvent lieu à des paralysies des nerfs craniens, ne produisent que des paralysies parcellaires, incomplètes et qui restent dans nombre de cas au second plan.

Comment expliquer une telle anomalie que la plupart des observations ont signalée? Deux théories se sont affrontées. Les uns avec Cimbali invoquent un *épaississement de l'épendyme* qui se produirait au contact de la tumeur; cet épaississement n'a jamais été constaté; aussi la majorité des auteurs avec Besta attribuent-ils l'absence de symptomatologie bulbaire à une *résistance anormale des tissus du bulbe*, sans d'ailleurs préciser quelle peut être la cause de cette résistance. Il nous semble qu'on peut donner à ces faits une explication simple : *l'explication embryologique*; le plancher, en effet, est une formation très ancienne, alors que le cervelet et le faisceau pyramidal sont de formation récente; quoi d'étonnant alors que le plancher soit particulièrement résistant aux processus de compression par la tumeur.

Malgré leur peu d'importance, les paralysies des nerfs craniens sont relativement fréquentes, et nous les retrouvons dans *plus de la moitié* de nos observations, soit dans 160 cas sur 300. Nous allons étudier successivement chacun des nerfs craniens.

I. — LE NERF OLFACTIF

Il ne nous retiendra pas longtemps ; son atteinte est en effet absolument exceptionnelle et nous ne l'avons relevée que dans 4 cas ; il est vraisemblable que dans ces cas l'anosmie, d'ailleurs incomplète, était d'origine plus nasale que nerveuse.

II. — LES TROUBLES OCULAIRES

Ils sont beaucoup plus importants, même déduction faite de la stase papillaire que nous avons déjà étudiée.

1^o Paralysie de la VI^e paire. — C'est le symptôme le plus fréquemment observé parmi les paralysies des nerfs crâniens et nous avons relevé dans 90 observations, soit dans 30 p. 100 des cas de tumeur du IV^e ventricule, ou bien une diplopie, ou bien une paralysie constatée de la VI^e paire. Elle peut être soit *unilatérale* (34 cas), soit *bilatérale* (17 cas). Elle est fréquemment associée à une *paralysie faciale* homo ou hétéro-latérale (30 cas).

Quel est son mécanisme ? — La fréquence avec laquelle elle s'observe dans les tumeurs intracrâniennes de sièges divers, l'a fait souvent attribuer à l'*hypertension intracrânienne* : cette hypothèse semble vraie dans un certain nombre de cas. En effet, il n'est pas rare d'observer des paralysies de la VI^e paire *intermittentes, temporaires*, qui correspondent sans doute à un paroxysme d'hypertension : notre observation VI est particulièrement typique à cet égard.

Un autre mécanisme, invoqué par Cushing il y a quelques années, est la compression du moteur oculaire externe par une petite artère branche de la cérébelleuse inférieure. Cette hypothèse, qui ne s'appliquerait qu'à quelques cas exceptionnels, est actuellement abandonnée par Cushing lui-même.

Mais dans bien des cas il semble qu'il faille faire jouer un rôle important à la *lésion locale des noyaux de la VI^e paire* comprimés ou envahis par la tumeur ; leur topographie même les prédis-

pose à être lésés; ils sont souvent lésés d'un seul côté, ce qu'expliquerait mal une simple hypertension; enfin l'association fréquente avec une parésie du facial, dont on sait les rapports intimes avec les noyaux du VI est en faveur d'une lésion locale.

Aussi, par sa fréquence, la paralysie du VI nous semble-t-elle un signe de valeur dans les tumeurs du IV^e ventricule; elle aura d'autant plus d'importance qu'elle sera bilatérale ou associée à une lésion de la VII^e paire.

2° **La III^e paire** n'est pratiquement jamais atteinte et les cas dans lesquels on observe un léger ptosis ou une parésie d'un droit externe ou d'un droit supérieur sont une exception (4 cas). Ils peuvent d'ailleurs être expliqués avec plus de vraisemblance, tout au moins pour la paralysie des droits, par une paralysie de fonction.

3° **Les paralysies de fonction** s'observent, en effet, dans quelques cas : il s'agit le plus souvent de *paralysies de latéralité* (Becker, Bonhoeffer, Nalin, Hildebrandt, Alfandary, Spitzer, Stern, A. Thomas et Jumentié). Ces parésies semblent dues à une lésion du faisceau longitudinal postérieur au niveau du plancher ventriculaire et, pour Barré, Alfandary, rentreraient dans le cadre des troubles vestibulaires. En tout cas elles traduisent habituellement une lésion relativement profonde, avec envahissement fréquent du plancher lui-même, et sont un signe de gravité. Elles sont, on le voit, beaucoup moins fréquentes ici que dans les tumeurs bulbaires.

Les *paralysies de la verticalité* sont exceptionnelles (cas de Sachs) et semblent indiquer une extension à la calotte pédonculaire; les *paralysies de la convergence* sont aussi extrêmement rares (cas de Giannuli).

Enfin nous mentionnons ici un symptôme décrit par certains auteurs, et notamment par Cl. Vincent, sous le nom de symptôme des « *yeux dételés* » et qui consiste en une absence de synergie des globes oculaires; c'est aussi semble-t-il un facteur de gravité.

4° L'exophtalmie est signalée dans quelques observations et est uni ou bilatérale. Nous l'avons retrouvée dans les cas de Lapicciarella, de Vincent, David et Puech (1931), de Vigouroux, de Nalin, d'Oppenheim, de Cushing et Bailey, de Davison, Schick et Goodhardt, et dans notre observation VII. Elle est d'explication fort difficile. S'agit-il d'un symptôme d'hypertension intracrânienne comme le pensent plusieurs auteurs? Cette hypothèse explique difficilement une exophtalmie unilatérale. S'agit-il d'un symptôme d'ordre sympathique par irritation? L'absence de troubles pupillaires parallèles retire tout fondement solide à cette hypothèse.

III. — LE TRIJUMEAU

L'atteinte de la V^e paire, quoique beaucoup moins fréquente que celle de la VI^e, s'observe cependant dans un assez grand nombre de cas. Nous l'avons relevée dans 40 observations, soit dans 13 p. 100 des cas.

La *diminution* ou l'*abolition* du réflexe cornéen en est la modalité la plus fréquente, et nous l'avons retrouvée signalée dans 29 observations. Cette abolition est presque toujours *unilatérale*, et nous ne l'avons trouvée bilatérale que dans 7 observations.

Les troubles sensitifs objectifs, sous forme d'hypoesthésie de la face du côté correspondant, y sont fréquemment associés; nous n'avons retrouvé cette association que dans 12 observations, soit dans un tiers des cas, mais Cerise et Thurel, dans un rapport récent, ont montré que la recherche attentive de l'hypoesthésie faciale permettrait de la déceler de façon constante quand existe une abolition du réflexe cornéen dû à une tumeur de la fosse cérébrale postérieure. Dans 7 cas on retrouvait, à l'état isolé, une hypoesthésie ou des paresthésies unilatérales. Il est probable que cette dissociation paradoxale entre la sensibilité cornéenne et la sensibilité faciale n'est qu'apparente et due à ce que nombre d'observations ont été prises à une date où l'étude minutieuse de la sensibilité trigémellaire n'était pas encore souvent pratiquée.

Les troubles sensitifs subjectifs sont beaucoup plus rares

(11 cas) ; ils ne réalisent jamais le type de la grande névralgie faciale, mais en général, comme l'a montré Sachs, le type de la névralgie supra-orbitaire. Nous ne ferons que mentionner la douleur à la pression des points d'émergence du trijumeau qui serait, pour Bonhœffer, un signe d'hydrocéphalie.

Enfin des *troubles moteurs*, sous forme de faiblesse des masticateurs d'un côté, sont signalés dans 4 observations : une observation de Becker, une observation de Challiol, une observation d'Oppenheim, notre observation XXV et notre observation IV dans laquelle ils sont particulièrement nets. Ils ne sont jamais isolés et témoignent habituellement d'une atteinte profonde du trijumeau avec atteinte simultanée d'autres nerfs craniens et notamment, comme nous le verrons plus loin, de la VIII^e paire.

Le summum de la lésion du trijumeau semble réalisé dans les quelques cas où s'observe une *ulcération de la cornée*, habituellement attribuable à une *kératite neuro-paralytique* [Babonneix et Kauffmann (voir ci-dessous observation XV), Becker, Cushing et Bailey : observation XXIII], dans ces cas les troubles sensitifs associés sont la règle.

Comment expliquer cette atteinte du trijumeau et notamment l'abolition du réflexe cornéen qui en est la modalité la plus fréquente? — Il ne semble pas qu'il faille, avec Oppenheim, invoquer une lésion cérébelleuse qui n'existe pas dans bien des cas. Faut-il, avec la plupart des auteurs et notamment avec Babonneix Kauffmann, l'attribuer à l'hypertension intracrânienne qui agirait et par étirement des racines du nerf comme elle semble agir pour provoquer l'abolition des réflexes tendineux? Il ne nous semble pas non plus. Comment, en effet, une simple hypertension pourrait-elle donner, comme dans le cas de Babonneix et Kauffmann, une kératite neuro-paralytique avec démyélinisation des racines descendantes du trijumeau? D'ailleurs l'hypertension donnerait, semble-t-il, des abolitions bilatérales du réflexe cornéen et non pas des abolitions unilatérales.

Il semble donc que l'abolition du réflexe cornéen et les

autres troubles constatés au niveau du trijumeau soient dus à une compression ou à une destruction de la *racine descendante du trijumeau*; la proximité du IV^e ventricule, et notamment des diverticules latéraux, expliquerait facilement la lésion de cette racine descendante, alors que la situation préprotubérantielle du nerf lui-même le rend difficilement vulnérable par une tumeur du IV^e ventricule. Les constatations anatomiques que nous avons faites sont d'ailleurs nettement en faveur de cette hypothèse; les atteintes du trijumeau s'observent, en effet, presque exclusivement dans les tumeurs adhérentes au plancher et surtout dans les tumeurs envahissant le recessus latéral.

En tout cas il semble que l'*abolition unilatérale du réflexe cornéen* soit véritablement un signe lésionnel en faveur d'une tumeur de la fosse postérieure; l'association à cette abolition d'une hypoesthésie faciale homolatérale donnera du corps à cette hypothèse et permettra, comme l'ont montré Cerise et Thurel, d'éliminer une abolition du réflexe cornéen d'origine corticale, comme on peut en observer dans certaines tumeurs frontales; l'association d'une parésie unilatérale des masticateurs ou de douleurs dans le domaine du trijumeau viendront, dans quelques cas, compléter le tableau de l'atteinte du trijumeau.

IV. — LE FACIAL

Son atteinte est fréquente, la plus fréquente après celle du moteur oculaire externe auquel elle est d'ailleurs, nous l'avons vu plus haut, souvent associée. Nous l'avons retrouvée dans 68 observations, soit dans 23 p. 100 des cas de tumeur du IV^e ventricule. Elle est pratiquement toujours bilatérale et nous n'avons noté que trois fois une paralysie faciale bilatérale. Il s'agit rarement de paralysie faciale proprement dite, presque toujours d'une parésie qui ne se manifeste que par une légère asymétrie faciale exagérée par la mimique. Cette parésie est du type périphérique. Elle est due à l'atteinte du genou du facial, dont on sait la situation superficielle au niveau du IV^e ventricule.

V. — LA VIII^e PAIRE

Nous n'envisagerons ici que l'atteinte du nerf cochléaire, puisque nous avons étudié plus haut les troubles vestibulaires; cette atteinte peut se manifester par deux ordres de symptômes : un symptôme irritatif, le bourdonnement d'oreilles ; un symptôme de déficit, la diminution de l'acuité auditive.

Nous avons relevé l'atteinte du nerf auditif dans 54 observations (18 p. 100 des cas) ; les *bourdonnements d'oreilles* sont le symptôme le plus fréquent ; nous l'avons relevé dans 38 observations, tantôt d'un côté, tantôt des deux. La *diminution de l'acuité auditive*, pouvant aller de la simple diminution de l'acuité d'une oreille jusqu'à la surdité complète, n'est notée que dans 26 cas.

Ici encore on a voulu faire jouer un rôle essentiel à l'*hypertension* ; on peut y opposer le même argument que nous avons employé contre le rôle de l'hypertension dans l'atteinte du trijumeau, à savoir la fréquence de l'unilatéralité avec association avec des lésions d'un autre nerf, le trijumeau en l'espèce, du même côté. Aussi croyons-nous qu'il s'agit là encore d'une *lésion directe* des noyaux acoustiques ou des stries acoustiques qui, on le sait, sont facilement comprimés par les lésions du IV^e ventricule, notamment au niveau du recessus latéral. Les constatations anatomiques que nous avons faites semblent vérifier la fréquence, dans ces cas, de tumeurs intéressant le recessus latéral.

Ce n'est que dans d'assez rares cas, notamment dans certains médulloblastomes, qu'on peut invoquer une compression des racines auditives par une gaine de méningite néoplasique.

VI. — LES NERFS DE LA LANGUE

Ils sont rarement touchés. Nous n'avons constaté que dans 3 cas des *troubles du goût*. De même l'atteinte du *grand hypoglosse* est tout à fait exceptionnelle, sans doute parce que ses noyaux sont trop bas situés ; si l'on excepte les quelques cas dans lesquels une déviation de la langue est expliquée de façon suffisam-

ment claire par une paralysie faciale associée, il ne reste plus que 5 cas de paralysie des muscles de la langue, dont 2 cas avec atrophie et un cas avec fibrillation. Cette rareté oppose nettement les tumeurs du IV^e ventricule aux tumeurs bulbaires.

VII. — LES CENTRES BULBAIRES

Nous engloberons dans ce paragraphe toute une série de troubles considérés le plus souvent à juste titre, mais parfois à tort, comme résultant d'une atteinte des centres bulbaires. Ce sont le plus souvent des signes tardifs et des signes de haute gravité.

1^o Troubles de la déglutition. — Connus depuis longtemps, puisque Giannuli les mentionne déjà, ils sont indiscutablement le témoignage d'une atteinte des noyaux de la X^e paire. Ce sont les plus fréquents des troubles bulbaires, et nous les avons retrouvés dans 42 observations; tantôt il s'agit de troubles de la déglutition proprement dits, avec rejet des aliments par le nez; tantôt la paralysie du voile a été objectivement constatée; tantôt il s'agit d'une simple dysphagie.

Dans la majorité des cas, c'est une tumeur du plancher ou une tumeur avec prolongement latéro-bulbaire qui est à l'origine de ces troubles.

2^o Troubles de la phonation. — Ils sont aussi assez fréquents et ont la même signification topographique et pronostique. Nous les avons retrouvés dans 36 observations. Tantôt il s'agit d'une paralysie des cordes vocales objectivement constatée, tantôt, et c'est le cas de beaucoup le plus fréquent, c'est une simple *dysarthrie*; la parole a, dans ces cas, un caractère lent et monotone très particulier.

3^o Modifications du pouls. — Elles ont déjà par elles-mêmes un caractère de gravité. Nous les avons retrouvées dans 34 observations. Tantôt il s'agit d'un ralentissement du pouls (17 cas),

tantôt il s'agit d'une instabilité et d'une inégalité du pouls qui passe d'un rythme très rapide à un rythme très lent; ces troubles du pouls étaient particulièrement typiques dans notre observation III. Ils sont fréquemment associés à des troubles respiratoires.

4° Troubles respiratoires. — Ils sont certainement les plus graves parmi les troubles bulbaires. Nous les avons retrouvés dans 25 cas. Ils peuvent aller de la simple irrégularité respiratoire à l'arrêt complet de la respiration; dans quelques cas s'observe un trouble du rythme respiratoire et en particulier une respiration de Cheyne Stokes (observation X). Troubles respiratoires et troubles circulatoires commandent une intervention chirurgicale d'urgence.

5° Hoquet. — Il est, lui aussi, assez fréquemment observé (25 cas); c'est encore un signe grave, mais cependant, dans quelques observations on a pu observer, chez des malades présentant ce symptôme, une assez longue survie. On a voulu l'expliquer par une atteinte de la moelle cervicale, mais de nombreux faits prouvent, comme nous l'avons montré récemment avec notre maître le professeur A. Baudouin, qu'il s'agit bien d'un symptôme bulbaire; sa présence, fréquente dans les tumeurs du IV^e ventricule, est un argument de plus en faveur de son origine bulbaire.

6° L'hyperthermie, les troubles vaso-moteurs. — Sont plus rares et nous ne les avons relevés que dans 5 cas.

7° Le diabète d'origine bulbaire pose un problème intéressant au point de vue physiologique. L'attention avait été attirée par ce symptôme par les célèbres expériences de Claude Bernard (1855) qui avait constaté chez l'animal les phénomènes suivants :

« La piqûre, au milieu de l'espace compris entre l'origine des pneumogastriques et celle des nerfs auditifs, détermine en même temps une augmentation de la quantité d'urine et l'apparition de sucre dans ce liquide.

« Si l'on pique un peu plus haut, l'urine est moins abondante, moins chargée de sucre, mais elle renferme souvent de l'albumine.

« L'exagération de la quantité d'urine, le diabète et l'albuminurie nous ont paru être des phénomènes indépendants les uns des autres et pouvant être produits séparément. »

Forts de ces expériences, les anciens auteurs considéraient la glycosurie ou la polyurie comme le signe de localisation bulbaire par excellence; Bouçhard invoquait, comme principal argument contre le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule, l'absence de glycosurie; Verron considérait le diabète comme extrêmement fréquent et le retrouvait dans 6 cas sur 10 où l'urine avait été examinée. Cette importance attribuée à la glycosurie allait d'ailleurs en décroissant; Spillmann et Schmitt disent la retrouver moins souvent; Giannuli n'en retrouve que 5 cas et montre qu'on l'observe dans d'autres tumeurs cérébrales; Nothnagel ne lui attribue plus aucune valeur localisatrice; les auteurs modernes n'y attachent plus grande importance.

Nous avons relevé et analysé les observations dans lesquelles s'observe un trouble de la série diabétique: elles sont au nombre de 17. La plus ancienne est l'observation de Levrat Perroton (1859) qui mentionne la glycosurie dans une tumeur remplissant le IV^e ventricule. Puis Schutzen (1863) rapporte un cas d'inosurie dans un cas analogue: mais il s'agit d'une inosurie post mortem n'ayant pas par conséquent grande valeur. Recklinghausen (1864) observe une polyurie de 8 litres dans un épendymome: mais il existe chez son malade une tuberculose pulmonaire chronique associée. Mosler (1868) observe aussi un cas de diabète insipide, mais il semble nettement antérieur à la tumeur. Deux observations de Liouville (1874) sont trop peu précises pour être utilisées. Dans celle de Morison (1878) le malade, syphilitique ancien, avait présenté sa polyurie et sa glycosurie deux ans avant les premiers signes de tumeur ventriculaire à la suite d'une attaque apoplectique avec hémiplegie. L'observation de Michaël (1889), qui consacre un important travail à la question et attache une certaine importance à la glycosurie, est plus

convaincante : son malade, porteur d'un cysticerque du IV^e ventricule, présentait une polyurie à 6 litres par jour et une glycosurie post mortem attribuable d'ailleurs à des lésions d'hépatite. Dans le cas de Fisher (1894) existaient soit et polyurie et une tuberculose pulmonaire associée. Marinesco (1900) observe un cas de polyurie de 12 litres. Le cas de Svitalski, publié la même année, mentionne un diabète insipide datant de trente-cinq ans, donc bien peu vraisemblablement dû à la tumeur du IV^e ventricule. Un malade de Catola (1901) avait une glycosurie de 5 grammes par litre. Pichler (1903) cite, comme étant atteint de diabète insipide, un malade qui, en réalité, malgré sa soif, n'urinait que 600 centimètres cubes par jour. Un cas plus récent de Parkes Weber (1924) a trait à un malade mort de coma diabétique, chez lequel existait une sclérose inflammatoire du pancréas. Dans l'observation I de Van Bogaert et Martin existait une glycosurie intermittente; l'observation de Davison, Schick et Goodhardt (1930) mentionne aussi la glycosurie.

On voit que malgré l'assez grand nombre des observations que nous avons ainsi retrouvées, très peu sont à retenir et qu'il ne reste, déduction faite des cas insuffisamment décrits, où dans lesquels le diabète n'avait aucun rapport avec la tumeur ventriculaire, que 5 cas de *glycosurie* (Levrat Perrotton, Michaël, Catola, Van Bogaert et Martin, Davison, Schick et Goodhardt) et 3 cas de *polyurie* (Recklinghausen, Marinesco, Fisher). Déjà ce peu de fréquence doit nous faire admettre que s'il existe un rapport entre le diabète et les tumeurs du IV^e ventricule, il est en réalité bien peu étroit. Or, d'autres arguments plaident contre l'existence d'un tel rapport. Si, en effet, quelques travaux récents semblent confirmer ce rapport, tels ceux de Meillière et Camus, qui obtiennent glycosurie et inosurie par piqûre du plancher du IV^e ventricule et de Shinosaki dont les recherches expérimentales attribuent l'hyperglycémie à une lésion du vermis inférieur, confirmant ainsi les travaux de Dresel et Lewy pour qui le faisceau afférent de la régulation passerait par le vermis inférieur, d'autres travaux conduisent à une conception toute différente du mécanisme de la glyco-

surie. C'est ainsi que pour Hiller, la glycosurie obtenue par piqûre du noyau dorsal bulbaire du vague à tous les niveaux demeure toujours très faible et moindre que celle obtenue par lésion du domaine du noyau vestibulaire ou du cervelet. Aucun fait ne plaide, dit-il, en faveur de l'existence d'un centre sucré dans le bulbe, alors qu'au contraire il semble que les piqûres bulbaires soient du même ordre que les excitations nerveuses périphériques, c'est-à-dire des excitations sensorielles transmises au centre. Il a réussi, chez quelques animaux, à pratiquer des hémisections bulbaires au niveau du noyau dorsal du pneumogastrique ; une piqûre au-dessous de la section donne, dans ces conditions, un résultat négatif, alors que la piqûre au-dessus augmente de 55 milligrammes la glycémie ; de même la faradisation du bout central du vague ne donne qu'une hypoglycémie faible. Aussi nie-t-il l'existence du centre bulbaire des hydrates de carbone.

D'ailleurs on s'expliquerait mal, si ce centre existait réellement, pourquoi les autres lésions bulbaires, ramollissements ou tumeurs intrabulbaires, ne donnent pas plus souvent de glycosurie. Il faut aussi remarquer que la glycosurie s'observe dans bien d'autres lésions du système nerveux avec autant de fréquence que dans les tumeurs du IV^e ventricule. Enfin, étant donné la relativement grande fréquence du diabète, on peut très bien admettre qu'il ne s'agit habituellement que de simples coïncidences.

Un dernier argument, fort important, plaide contre l'origine bulbaire de la glycosurie et surtout de la polyurie : c'est le rôle possible du *tuber* dans de tels cas. On sait, en effet, que la distension du III^e ventricule par l'hydrocéphalie provoque presque toujours un bombement plus ou moins considérable de l'infundibulum ; de là à conclure à une lésion possible des noyaux qui siègent à ce niveau il n'y a qu'un pas. Bien plus, dans nombre de cas, à la tumeur du IV^e ventricule est associée une petite tumeur du volume d'une lentille siégeant juste au niveau de l'infundibulum ; cette tumeur, par son volume, passe facilement inaperçue ; aussi, avant d'attribuer une polyurie à une lésion bulbaire, est-il indispensable de s'assurer

de l'absence d'une telle métastase qui suffirait à tout expliquer et qui, d'ailleurs, peut produire d'autres symptômes, tels que la somnolence ou un syndrome adiposo-génital qu'on retrouve dans quelques cas.

En résumé nous pensons que la possibilité d'un diabète d'origine ventriculaire reste très hypothétique, et en tout cas sans aucune valeur séméiologique.

Mis à part le diabète, les signes bulbaires s'observent assez souvent à la phase terminale des tumeurs du IV^e ventricule. Ils surviennent, avec une particulière fréquence, au cours des accès d'hypertension et en particulier au cours des crises toniques. Ils réalisent, dans certains cas, le tableau décrit par Laruelle sous le nom d'*accès bulbaire* et caractérisé par la tachycardie, l'irrégularité du pouls, les alternatives de vaso-constriction et de vasodilatation, les troubles du rythme respiratoire; il faudra toujours craindre la mort subite au cours d'une telle crise. C'est dire la gravité des signes bulbaires qui commandent une intervention d'urgence.

On voit donc que les troubles relevant d'une atteinte des nerfs craniens ont une certaine importance et qu'il est peut-être excessif de les négliger délibérément comme le font Van Bogaert et Martin. Certes il ne faut pas exagérer leur valeur localisatrice et avoir toujours en vue le rôle possible de l'hypertension; mais pourtant leur persistance, leur groupement ont parfois la valeur d'un signe focal et compléteront souvent très utilement le tableau clinique d'une tumeur ventriculaire.

CHAPITRE X

TROUBLES GÉNITO-URINAIRES

Les troubles génito-urinaires constituent un groupement symptomatique auquel quelques auteurs, et notamment Van Bogaert et Martin, attachent une importance considérable.

La notion d'une influence du cervelet sur l'appareil génital est de date ancienne puisque Willis émettait l'hypothèse d'une influence du cervelet sur les fonctions internes et que Gall faisait du cervelet le centre de l'instinct sexuel. Ces idées, reprises et précisées par divers auteurs tant physiologistes que neurologistes qui ont montré le rôle des destructions cérébelleuses dans la genèse des troubles génito-urinaires, ont fait l'objet d'un important travail critique de Czylharz et Marburg; ces auteurs montrent que dans tous les cas dans lesquels une destruction cérébelleuse s'était accompagnée de troubles génito-urinaires, il devait y avoir une dégénérescence de la voie pyramidale, que les troubles de la miction se ramènent à des perturbations médullaires et, qu'en l'absence de troubles psychiques, les troubles urinaires, par lésion cérébelleuse, seraient inexistants. Telle n'est pas l'opinion de Holman qui retrouve les troubles urinaires dans 8 cas de tumeurs de la fosse postérieure : ces tumeurs occupaient la ligne médiane ou par leur volume la comprimaient; d'après lui, on pourrait expliquer ces troubles par l'interruption ou la compression par la tumeur des faisceaux descendant d'un centre hypothétique de la miction siégeant probablement dans la région hypothalamique, tout au moins (pour Greving, Lichtenstern, Karplus et Kreidl) vers les centres médullaires.

Van Bogaert et Martin appuient entièrement cette conception :

pour eux, les perturbations du régime génital et urinaire seraient extrêmement fréquentes et précoces dans les tumeurs du IV^e ventricule. Les troubles de la miction consisteraient en une grande difficulté du début de la miction, parfois en un ténésme vésical; les troubles génitaux consisteraient en l'absence d'éjaculation, puis en disparition de l'érection et de la libido.

Cette conception a été admise depuis par divers auteurs et notamment par Lapicciarella.

Il ne nous semble pas que l'importance des troubles génito-urinaires soit aussi grande que le disent ces auteurs; c'est, qu'en effet, sur l'ensemble des tumeurs du IV^e ventricule que nous avons étudiées, nous ne les avons retrouvés que rarement. Nous n'avons retrouvé les *troubles urinaires* que dans 29 cas : 22 fois il s'agissait de rétention d'urine ou de dysurie. Quant aux *troubles génitaux* ils sont encore plus rares : chez l'homme nous les retrouvons dans 3 observations, chez la femme dans 6 observations sous forme d'aménorrhée; signalons aussi en passant un cas de priapisme.

Aussi, sans nier l'intérêt de ces faits quand ils existent, croyons-nous, les chiffres que nous venons de citer suffisent à le prouver, que *les troubles génito-urinaires ne surviennent pas avec une fréquence suffisante pour que l'on puisse compter sur leur appoint dans le diagnostic des tumeurs du IV^e ventricule.*

Nous rapprocherons de ces faits un symptôme observé assez rarement, mais intéressant par sa pathogénie, le *syndrome adiposo-génital*; nous l'avons retrouvé dans 2 observations; dans un cas de Bassø, l'hypogénitalisme et l'adiposité étaient expliqués par un bombement marqué de l'infundibulum du fait d'une importante hydrocéphalie; dans le cas de Barré et Metzger existaient des crises de somnolence et une absence de développement sexuel conditionnées par une tumeur métastatique siégeant au niveau de l'infundibulum. Dans ces deux cas le syndrome adiposo-génital s'expliquait donc facilement.

CHAPITRE XI

PONCTION LOMBAIRE. PONCTION VENTRICULAIRE VENTRICULOGRAFIE. RADIOGRAPHIE

L'examen clinique d'une tumeur du IV^e ventricule peut être complété par toute une série d'examens spéciaux dont nous allons maintenant discuter la valeur et les indications.

I. — PONCTION LOMBAIRE

C'est le plus anciennement pratiqué et le plus couramment employé. Nous avons retrouvé 63 malades chez lesquels elle avait été pratiquée. On peut lui demander un certain nombre de renseignements.

1^o Tension du liquide céphalo-rachidien. — Elle est particulièrement importante à rechercher. Naturellement elle n'aura de valeur que pratiquée en position couchée et mesurée dès l'introduction de l'aiguille dans la cavité arachnoïdienne. Nous la comptons en centimètres d'eau mesurés avec le manomètre de Claude. On peut observer :

a) De *l'hypotension* : ce serait pour les auteurs allemands et notamment pour Bruening, Stern, une éventualité fréquente ; elle serait attribuable à un blocage au niveau du IV^e ventricule ; on observerait même parfois (Nölke, Strauss, Wilms, Bruening) l'absence complète de liquide céphalo-rachidien.

En réalité, mis à part ces cas de ponction blanche qui sont sujet à caution, l'hypotension nous semble l'exception et nous

n'avons retrouvé que dans un cas de Grant et Fisher une tension inférieure à 15.

b) *La tension normale*, c'est-à-dire comprise entre 15 et 30 est assez fréquemment observée et nous l'avons relevée dans 12 observations.

c) Mais *l'hypertension* est en réalité l'éventualité la plus fréquente. Nous l'avons relevée dans 29 observations :

Dans 6 cas le degré de l'hypertension n'est pas précisé.

Dans 11 cas la tension est comprise entre 30 et 40.

Dans 3 cas entre 40 et 50.

Dans 8 cas elle dépasse 50.

Dans 1 cas même elle dépasse 100 (observation XXII).

Nous concluons donc que si l'absence d'hypertension ne peut faire éliminer une tumeur du IV^e ventricule, sa présence est cependant la règle; mais elle est modérée dans la majorité des cas.

On a étudié aussi la rapidité avec laquelle baissait la tension après soustraction d'une certaine quantité de liquide, et Ayala en particulier se sert de ce critère pour le diagnostic des tumeurs cérébrales; une telle étude n'a pas encore été faite sur une suffisamment grande échelle pour que nous puissions en tirer des déductions pour le cas qui nous intéresse; notons seulement que dans les cas où ces faits ont été précisés, la tension s'est abaissée de façon relativement lente malgré la soustraction d'une assez grande quantité de liquide.

Plus intéressante actuellement est l'épreuve de Queckenstedt. On sait que cette épreuve a pour but, par compression des jugulaires, de faire monter la pression rachidienne; la négativité de l'épreuve indique un blocage. D'usage courant dans le diagnostic des tumeurs médullaires, cette épreuve a jusqu'à présent été relativement peu employée dans le diagnostic des tumeurs du IV^e ventricule. C'est Van Bogaert et Martin qui, les premiers, en ont montré l'intérêt dans ces cas. Pour eux, cette épreuve objectiverait le blocage de l'aqueduc. Ils publient deux fort intéressantes observations dans lesquelles l'épreuve était négative, soit de façon

permanente, soit seulement quand la tête était placée en hyperextension. Ce dernier fait est particulièrement instructif car il objective le rôle de défense hydraulique de l'attitude en flexion de la tête. Nous avons retrouvé un blocage dans une observation de Challiol et dans un cas de Lozano et Castero. Mais à ces 4 observations positives, il nous faut opposer 4 observations négatives : une observation de Denès Gorgö et 3 observations personnelles (observations V, XIII, XX). Or, au moins dans nos deux observations V et XIII, le blocage était anatomiquement certain. Il semble donc que l'épreuve de Queckenstedt n'objective le blocage que de façon inconstante.

Une autre méthode de recherche du blocage préconisée par Smith et Hogdson, Ayer, consiste à pratiquer simultanément une ponction ventriculaire et une ponction lombaire et à comparer les tensions; cette méthode aurait, en outre, l'avantage d'être moins dangereuse que la ponction lombaire seule; on pourrait objectiver un blocage partiel après ablation d'une faible quantité de liquide. Avec cette méthode, Smith et Hogdson, dans 10 cas de lésions sous-tentorielles, trouvent 9 fois un blocage partiel; Hogdson apporte une statistique plus importante de 24 tumeurs sous-tentorielles, dont 8 cas de tumeurs du IV^e ventricule. Il retrouve le blocage dans 5 de ces derniers cas, alors qu'il constate son absence fréquente dans les tumeurs de l'acoustique.

2° Examen du liquide céphalo-rachidien. — Il a été pratiqué dans 53 cas. Dans 18 d'entre eux, c'est-à-dire dans 35 p. 100 des cas, il a montré un liquide absolument normal.

a) Les anomalies constatées le plus fréquemment ont trait surtout au taux de l'*albumine*; nous avons relevé l'hyperalbuminose dans 28 cas. Dans 26 d'entre eux, elle était modérée, de 0^{sr},40 à 1 gramme, mais dans 12 cas elle était importante et dépassait 1 gramme; elle s'accompagnait dans 5 cas d'une xanthochromie du liquide. Cette hyperalbuminose contrastait dans la plupart des cas (17 cas) avec l'absence d'hypercytose réalisant ainsi une véritable *dissociation albumino-cytologique*.

b) Par contre nous n'avons observé que dans 15 cas une *augmentation du nombre des cellules*. Dans 8 cas il s'agissait d'une hypercytose modérée, ne dépassant pas le chiffre de 20 cellules au millimètre cube, mais dans 7 cas elle était plus intense. C'est ainsi que dans 4 cas, ceux de Bassø, de Bassø et Apfelbach, de Belloni, de Schaeffer et Cuel, on constatait une lymphocytose importante, atteignant les chiffres de 363, 160, 240, 100 éléments au millimètre cube, pouvant faire ainsi penser à une méningite ; le liquide était même puriforme dans le cas de Bassø ; de même dans notre observation V on trouvait 150 éléments au millimètre cube. Ces grosses hypercytoses correspondent à des tumeurs très cellulaires ou à des tumeurs de variétés spéciales (kystes dermoïdes, cysticerques).

c) Enfin nous ne ferons que mentionner les diverses réactions que l'on peut pratiquer dans le liquide et notamment les *réactions colloïdales* qui, mis à part le cas particulier de la cysticerose, sont habituellement normales ou dont les modifications sont difficilement interprétables du fait de la coexistence d'une importante hyperalbuminose.

Quant aux déductions que l'on peut tirer de ces modifications, et notamment de l'hyperalbuminose et de la xanthochromie pour le diagnostic des tumeurs de la fosse postérieure, elles ont été très diversement appréciées. Pour Ayer, ces modifications s'observeraient plus souvent dans les tumeurs de l'acoustique que dans les tumeurs ventriculaires ; pour Sachs, la xanthochromie témoignerait de l'existence d'une tumeur vasculaire. Il semble qu'il faille faire jouer un certain rôle dans la pathogénie de ces troubles au blocage du IV^e ventricule et de fait, dans plusieurs observations, et en particulier dans une observation de Van Bogaert, cette coexistence est vérifiée soit anatomiquement, soit par les épreuves manométriques. Cette coexistence ne semble pas d'ailleurs être constante.

En pratique, les chiffres que nous avons donné plus haut montrent que *les modifications du liquide céphalo-rachidien sont*

très variables, parfois absentes; la plus importante est l'hyperalbuminose qui oriente vers le diagnostic de tumeur cérébrale, mais n'a aucune valeur topographique.

3° La ponction lombaire est-elle dangereuse ? — Le danger de la ponction lombaire dans les tumeurs du IV^e ventricule est connu depuis longtemps et Henneberg, Anton notent déjà la possibilité de mort subite à la suite de cette intervention. D'autres auteurs, comme Bonhœffer, Stern, affirment par contre l'innocuité de la ponction lombaire et la préconisent même comme moyen thérapeutique. La première opinion est actuellement admise par tous les auteurs et Marburg, Van Bogaert et Martin, Sachs, la déconseillent dans la majorité des cas. Nous avons retrouvé 7 observations dans lesquelles la mort est survenue le lendemain ou le surlendemain de la ponction lombaire; en particulier dans nos observations VII et XXII, elle semble nettement avoir eu un rôle aggravant, dans nos observations XX et XXI elle fut suivie d'accidents très inquiétants. Cet effet aggravant s'explique facilement quand on a vu le cône de pression considérable qui s'engage dans le trou occipital dans la plupart des cas; il est bien évident qu'une hypotension brusque lombaire aura, en cas de blocage, pour conséquence presque fatale l'exagération de ce cône de pression. Ces effets funestes peuvent d'ailleurs ne se manifester qu'assez tardivement (Sachs).

D'autre part, il faut mettre en balance les renseignements que fournit cette exploration : ils sont en réalité de peu d'utilité dans le cas qui nous intéresse; l'augmentation de la pression est aussi bien objectivée par la stase papillaire; le blocage est inconstant; les modifications du liquide céphalo-rachidien sont inconstantes et leur interprétation est sujette à erreur.

Aussi sommes-nous entièrement de l'avis de Sachs pour déconseiller cette intervention dans tous les cas où les signes d'hypertension seront suffisamment nets pour conduire à une intervention chirurgicale; par contre, dans les cas où l'hypertension intracranienne est peu importante ou discutable, elle reprend toute sa

valeur et est indiquée, à condition de la pratiquer avec toutes les précautions usuelles.

II. — PONCTION VENTRICULAIRE

Elle a été pratiquée avec beaucoup moins de fréquence. Elle semble cependant beaucoup moins dangereuse que la ponction lombaire. Stern, Bonnhœffer ont montré son utilité diagnostique et thérapeutique.

Cette utilité diagnostique est d'ailleurs passée maintenant au second plan, depuis la pratique de la ventriculographie ; elle peut cependant, en l'absence de cette dernière épreuve, et avec moins de dangers pour le malade, fournir des renseignements intéressants sur la distension des cavités ventriculaires ; la constatation de leur dilatation confirmerait le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule. On sait, en effet, que normalement les ventricules ne contiennent que 5 à 10 centimètres cubes de liquide. Elle peut être particulièrement utile, comme l'ont montré Ayer, Smith et Hogdson quand on la pratique en même temps que la ponction lombaire. Outre les différences manométriques dont nous avons parlé plus haut, elle peut montrer des différences de composition du liquide ventriculaire et lombaire assez importantes ; comme l'ont montré les auteurs précités, on observe habituellement en cas de tumeur du IV^e ventricule une augmentation des protéïnes beaucoup plus importante dans le liquide lombaire que dans le liquide ventriculaire.

Enfin, dans certains cas, on peut par une ponction ventriculaire vérifier le blocage par *injection d'une substance colorante* qui, normalement, doit être retrouvée dans le liquide lombaire. Cette constatation a pu être faite dans notre observation XIII par injection de bleu de méthylène.

Cette ponction ventriculaire n'est cependant pas inoffensive. Un premier danger consiste en la production d'une hémorragie par lésion d'un petit vaisseau : c'est ainsi qu'ont été emportés un malade de Bonnhœffer et le malade de notre observation XIII ; ces

hémorragies semblent d'ailleurs ne se produire que dans les ponctions latérales ou les ponctions de la corne frontale, jamais dans la ponction de la corne occipitale qui, actuellement, est à peu près seule employée. Un autre danger est la production d'un déséquilibre dans la tension des cavités encéphaliques ; chez certains malades, particulièrement sensibles, ce déséquilibre peut être à l'origine d'accidents graves.

III. — VENTRICULOGRAPHIE

Cette méthode, introduite dans la pratique par Dandy, est actuellement utilisée de façon courante dans le diagnostic des tumeurs cérébrales ; Elsberg et Silbert ont étudié les renseignements qu'elle pouvait fournir dans les tumeurs de la fosse postérieure, et Vincent, David et Puech lui ont consacré un important travail d'ensemble.

Nous n'insisterons pas ici sur sa technique, actuellement bien réglée et qui est à peu près la même pour tous les auteurs, à quelques variantes près ; rappelons seulement qu'elle consiste en la ponction d'une ou des deux cornes occipitales et en l'évacuation du liquide ventriculaire qu'on remplace par une certaine quantité d'air ; des radiographies pratiquées dans diverses positions permettent ensuite de préciser, par la situation de la bulle gazeuse, la configuration des ventricules.

Les images ventriculographiques obtenues dans les tumeurs de la fosse postérieure sont très superposables les unes aux autres, et la comparaison des résultats des ventriculographies relatés dans une dizaine d'observations de tumeurs du IV^e ventricule confirme pleinement les conclusions de Vincent, David et Puech.

On observe, en effet, les signes suivants, qui sont constants dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

Dilatation symétrique des ventricules latéraux ;

Dilatation et écartement des cornes occipitales ;

Cornes frontales dilatées, mais non déviées ;

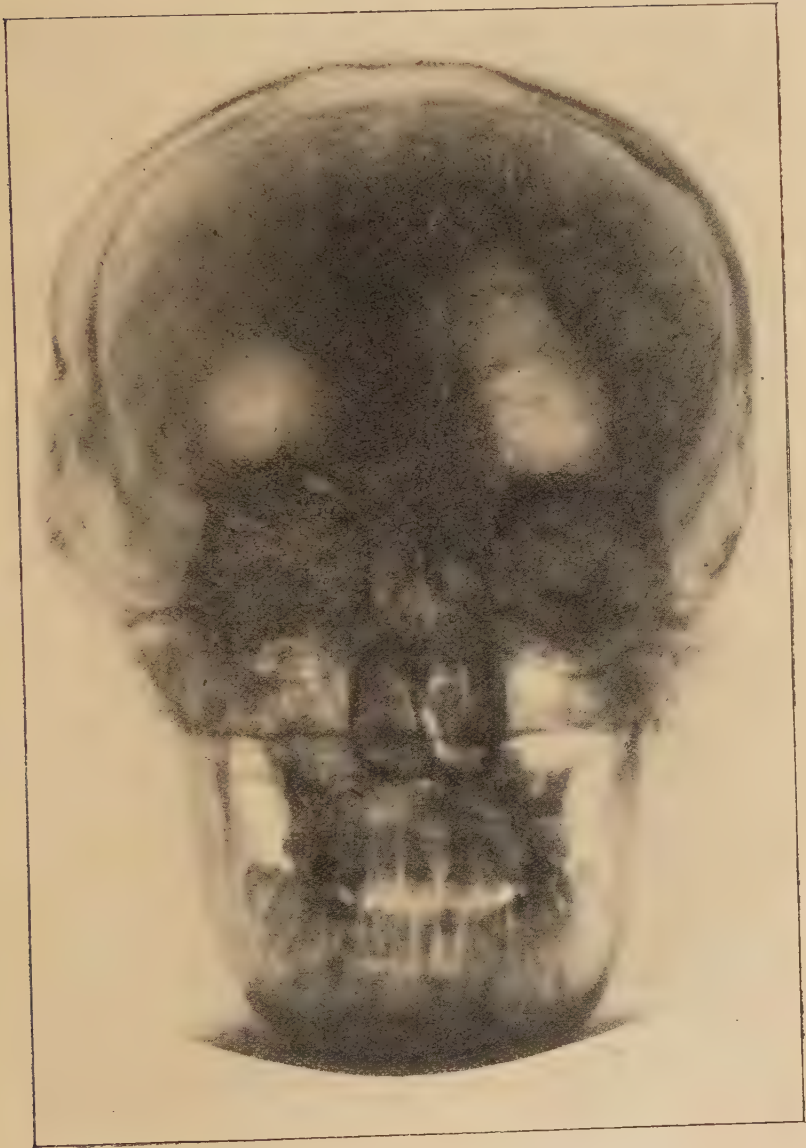
Dilatation du III^e ventricule.



Ventriculographie (obs. XVI) profil droit.



Ventriculographie (obs. XVI). Position occiput-plaque.
Dilatation symétrique des cornes frontales.



Ventriculographie (obs. XVI). Position front-plaque.
Dilatation et écartement des cornes occipitales.

Ce dernier signe, difficile à mettre en évidence, est inconstant, mais peut, quand il existe, éliminer à coup sûr une tumeur du III^e ventricule.

Ce tableau était réalisé dans l'observation XVI et on peut se rendre compte, d'après les figures ci-jointes (pl. III, IV et V) de la dilatation ventriculaire et de l'écartement des cornes occipitales.

Il faut cependant savoir que ce tableau n'est pas absolument caractéristique et qu'il peut se voir dans les tumeurs du III^e ventricule ou des tumeurs suprasellaires qui font d'ailleurs disparaître l'ombre du III^e ventricule, dans des tumeurs de la région des tubercules quadrijumeaux ou de l'épiphyse, dans les tumeurs de l'aqueduc, dans toutes les variétés de tumeurs de la fosse postérieure. Les hydrocéphalies sans tumeurs et les tumeurs de la fosse antérieure qui peuvent parfois, sans produire de déformations des cornes antérieures, produire une hydrocéphalie réactionnelle, se distinguent par l'absence d'écartement des cornes postérieures.

Il faut savoir aussi que parfois la tumeur du IV^e ventricule ne s'accompagne pas d'hydrocéphalie et qu'alors la ventriculographie ne montre aucune anomalie.

Enfin, à cette méthode pourtant précieuse, on a objecté les *accidents* qu'elle pouvait provoquer ; il est en effet indiscutable qu'elle a parfois à son passif des morts dont la cause principale est l'œdème cérébral consécutif.

Ces accidents semblent évitables si l'on a soin :

- a) De ne pas injecter une quantité d'air trop considérable et en particulier de ne pas dépasser la quantité de liquide évacué ;
- b) D'injecter cet air lentement ;
- c) Surtout de l'évacuer dans les heures qui suivent l'intervention ; ce dernier point est capital. Il est si important qu'actuellement la plupart des neuro-chirurgiens *opèrent immédiatement la ventriculographie* et auraient pu ainsi réduire à néant les accidents qu'elle provoque.

Ainsi conçue, la ventriculographie peut rendre de très grands services dans tous les cas où le diagnostic n'est pas certain.

Mentionnons aussi une méthode qui, à l'heure actuelle, est assez employée : l'*encéphalographie* par injection d'air dans la région lombaire. Cette méthode, comme l'a montré Cl. Vincent, peut être fort utile, associée à la ventriculographie, pour distinguer une tumeur du IV^e ventricule d'une tumeur de l'aqueduc.

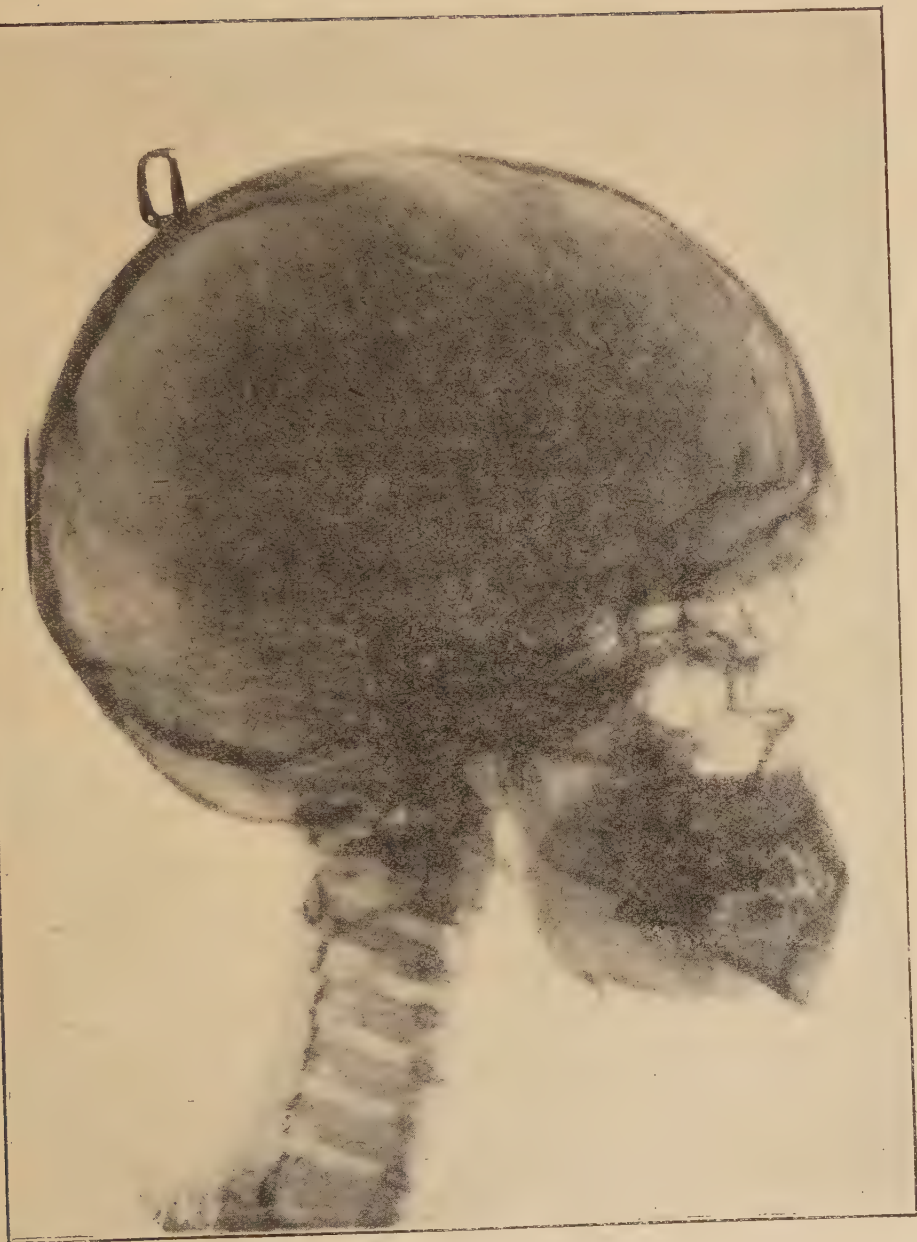
Enfin récemment, Carillo a préconisé la *radiographie directe du IV^e ventricule* après introduction de lipiodol. Cette méthode, qui semble dangereuse, n'a pas jusqu'à présent été contrôlée par d'autres observateurs.

IV. — RADIOGRAPHIE DU CRANE

Elle ne semble pas donner de renseignements bien utiles pour le diagnostic.

1^o **Les signes directs** sont exceptionnels : ils consistent en *calcifications* siégeant au niveau de la tumeur. Or, nous n'avons retrouvé ces calcifications que dans un cas de kyste dermoïde publié par Brock et Klencke. Cette rareté des calcifications visibles radiologiquement contraste avec la fréquence des calcifications constatables anatomiquement ; c'est ainsi, par exemple, que notre observation XX, qui a trait à un papillome très calcifié, l'examen attentif des radiographies n'a pas permis de déceler la présence de ces calcifications.

Les tumeurs du IV^e ventricule semblent donc s'opposer aux tumeurs cérébrales en général, puisque la plupart des auteurs mentionnent la présence de calcifications dans un nombre de cas qui oscille aux environs de 10 p. 100 le plus souvent (Camp, Sosman, Van Dessel) et atteint même 25 p. 100 pour Courville et Adelstein. Ceci s'explique peut-être par ce fait que les tumeurs les plus souvent calcifiées semblent être les méningiomes et les spongioblastomes (Masson) qu'on n'observe jamais au niveau du IV^e ventricule. Pourtant ce dernier auteur dit observer aussi souvent des calcifications dans des astrocytomes et même, fait particulièrement surprenant, dans des médulloblastomes et rapporte 3 cas de médulloblastomes de la fosse cérébrale postérieure cal-



Radiographie du crâne dans un cas d'hydrocéphalie (obs. XI).
Aspect pommelé de l'ombre crânienne.

cifiés. Il tient peut-être aussi à ce que les calcifications sont particulièrement difficiles à distinguer à ce niveau.

Nous retiendrons que les calcifications sont un signe d'exception sur lequel on ne peut compter en pratique.

2° **Les signes indirects ou signes d'hydrocéphalie** sont plus fréquents. Ils s'observeront presque uniquement chez l'enfant : les symptômes habituellement observés sont (voir pl. VI) :

La *disjonction des sutures*, qui est souvent extrêmement nette (comme dans notre cas XIII) et impose le diagnostic d'hydrocéphalie.

L'agrandissement de la selle turcique ;

La *présence d'impressions de la table interne* (aspect cérébriforme, impressions digitales, état vacuolaire) très fréquente et sur laquelle ont insisté récemment Nobécourt, Haguenau et Bize. L'aspect pommelé de l'ombre crânienne, observé dans ces cas, est particulièrement marqué dans la région frontale (voir pl. VI).

Chez l'adulte, le tableau radiologique est beaucoup plus réduit, seul l'agrandissement de la selle turcique peut témoigner de l'hypertension intracrânienne ;

CHAPITRE XII

FORMES CLINIQUES

Nous n'avons pas l'intention, dans ce chapitre, d'étudier les nombreuses modalités cliniques que peuvent revêtir les tumeurs du IV^e ventricule. C'est ainsi, en particulier, que toute la troisième partie de notre ouvrage sera consacrée à établir un tableau anatomo-clinique synthétique des différentes variétés histologiques de tumeurs ventriculaires.

Il existe cependant un certain nombre de formes purement cliniques qu'on pourrait d'ailleurs multiplier à l'infini. C'est ainsi qu'on a décrit une *forme vomitive* et que Barré a individualisé une *forme vestibulaire pure*; cette dernière serait caractérisée par l'absence des céphalées, des attitudes de la tête, des troubles cérébelleux, des attaques toniques et par la présence d'un syndrome vestibulaire presque pur (vertiges, latéropulsion, réponses anormales aux épreuves instrumentales). L'étude de cette forme a conduit Barré à montrer l'importance des formes localisées de tumeurs du IV^e ventricule et à penser qu'il existait peut-être des cas dans lesquels une atteinte plus latérale que médiane imprimait au tableau clinique une allure spéciale.

C'est à ces formes localisées que nous semble s'apparenter un ensemble anatomo-clinique retrouvé dans plusieurs observations et que nous proposons de grouper sous le nom de *syndrome du récessus latéral*; le plus souvent ce syndrome n'est qu'ébauché et ne représente qu'une partie du tableau clinique; parfois il domine et l'on peut voir de véritables *formes latérales* des tumeurs du

IV^e ventricule qui, à leur degré extrême, vont jusqu'à réaliser le tableau de la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

LE SYNDROME DU RÉCESSUS LATÉRAL

La principale caractéristique de ce syndrome est l'atteinte de la V^e et de la VIII^e paire. Ceci n'a rien qui puisse nous étonner si nous nous rappelons la disposition anatomique des diverticules latéraux ; nous avons vu, en effet, plus haut (voir fig. 6) que les angles latéraux et le récessus qui les continue étaient directement en rapport en avant et en haut avec le *corps restiforme*, la *zone auditive* (qui correspond aux noyaux vestibulaires et en particulier au noyau de Deiters), les *stries acoustiques* qui recouvrent cette zone et se continuent par le *tubercule acoustique* situé un peu plus en dehors. Ces formations séparent le diverticule de la *racine descendante du trijumeau* très superficielle à ce niveau ; à la partie toute externe du diverticule on retrouve, non plus les noyaux, mais les *racines de la VIII^e paire* et les *racines des nerfs mixtes*.

Or, nous avons été frappé par la fréquence avec laquelle on observait la coexistence de troubles dans le domaine du trijumeau et d'une atteinte de la VIII^e paire tant dans sa branche cochléaire que dans sa branche vestibulaire ; cette particularité correspond-elle à une topographie particulière de la tumeur ? Telle est la question à laquelle nous allons essayer de répondre.

Nous avons, à cet effet, relevé tous les cas dans lesquels était mentionné un envahissement des diverticules latéraux ou une prédominance latérale nette de la tumeur. Nous avons trouvé 36 observations répondant à ces données. Sur ce nombre, nous avons mis à part 10 observations qui nous ont paru particulièrement nettes par l'atteinte simultanée des V^e et VIII^e paires. Dans un autre groupe de 23 observations les éléments du syndrome du récessus latéral existent, mais le syndrome n'est pas complet. Enfin dans 3 observations seulement on ne retrouvait aucune atteinte des V^e et VIII^e paires.

1^o Observations dans lesquelles les V^e et VIII^e paires sont atteintes simultanément. — La première en date est celle de *Becker* : son malade présentait une atteinte du trijumeau droit complète : hypoesthésie, faiblesse du masséter, abolition du réflexe cornéen, douleurs dans la moitié droite du visage. Le nerf cochléaire était atteint du côté gauche (hypoacousie). L'atteinte vestibulaire se manifestait par des vertiges précoces, provoqués par les mouvements et des troubles de la démarche. D'autres symptômes, tels qu'une paralysie des cordes vocales et du voile à droite, une paralysie de latéralité droite, une thermohypoesthésie bilatérale, témoignaient d'une atteinte bulbaire plus étendue. De fait, la tumeur occupait tout le IV^e ventricule, avait un prolongement droit qui comprimait latéralement le bulbe, et envahissait ce dernier des deux côtés puisque le corps restiforme gauche était lésé. Dans ce cas il existait donc des prolongements bilatéraux dans les récessus, expliquant que l'atteinte du V et du VIII n'ait pas été homolatérale ; l'un d'eux, à droite, plus important était responsable des signes associés de compression latérale du bulbe.

Dans un cas de *Haike* coexistaient : une atteinte du trijumeau sous forme d'abolition du réflexe cornéen, une diminution de l'audition à gauche témoignant d'une atteinte du cochléaire (ayant d'ailleurs peu de valeur du fait de l'existence d'une otite chronique bilatérale), des vertiges très précoces. La tumeur envahissait les récessus latéraux des deux côtés.

Chez un malade de *Niedingue* on avait constaté une hypoesthésie du V gauche, des bourdonnements d'oreille précoces, surtout gauches, une diminution de l'acuité auditive à gauche, un signe de Romberg et une déviation vers la droite. Le voile et la langue étaient de plus paralysés du côté droit. Il existait une volumineuse tumeur du IV^e ventricule qui avait tendance à s'étendre latéralement, surtout à droite.

Barré et Metzger rapportent le cas d'un malade présentant une tumeur se prolongeant des deux côtés jusque dans l'angle ponto-cérébelleux ; ce malade présentait des douleurs dans le domaine du trijumeau, des bourdonnements d'oreille à droite, une

inexcitabilité des canaux verticaux à droite, une grosse déviation spontanée à gauche et du dérochement des jambes.

Le malade de *Muthmann et Sauerbeck* était porteur d'un épendymome se prolongeant dans les récessus latéraux et se plaignait de douleurs orbitaires gauches, de surdité du même côté, de bourdonnements d'oreilles bilatéraux et de fréquents vertiges.

Dans un autre cas d'épendymome rapporté par *Bailey* (obs. XIII) et envahissant les deux récessus latéraux existaient une hypoesthésie du V gauche, des bourdonnements d'oreille du même côté, des vertiges très précoces et une tendance à la chute, précoce elle aussi.

Dans l'observation I de *Davis et Cushing* c'est un papillome du plexus latéral gauche qui provoquait une hyporéflexie cornéenne gauche, des douleurs temporales droites, des bourdonnements d'oreille bilatéraux, des vertiges précoces, une astasie marquée.

C'est aussi un papillome fusant vers l'angle ponto-cérébelleux droit qui, dans l'observation I de *Challiol*, avait produit une atteinte du masséter droit, une abolition du réflexe cornéen, des vertiges et une asthénie des membres inférieurs qui avaient marqué le début de l'affection, une hypoexcitabilité calorique, surtout droite; la compression latéro-bulbaire expliquait la coexistence d'une paralysie du voile et d'une dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Un cas d'*Oppenheim* a trait à un lymphangiome plexiforme siégeant entre hémisphère cérébelleux gauche et vermis, donc au niveau de l'angle ventriculaire gauche; le malade présentait une paralysie complète du trijumeau de ce côté (anesthésie, abolition du réflexe cornéen), une paralysie des masticateurs, des bourdonnements de l'oreille gauche et des vertiges assez précoces, surtout en position debout.

Enfin *Giannuli*, dans un cysticerque de l'angle ventriculaire gauche, signale une hypoesthésie du trijumeau, une diminution de l'audition, des troubles de la marche.

Nous rapprocherons de ces cas l'observation suivante :

Observation IV (inédite). (Communiquée par le Dr Clovis Vincent.)

Médulloblastome du IV^e ventricule à prédominance droite. Début par céphalée et vomissements ; bourdonnements d'oreille à droite ; atteinte totale du trijumeau droit (abolition du réflexe cornéen, hypoesthésie faciale, paralysie des masticateurs) ; tête inclinée en avant et à droite ; vertiges, exagération des réflexes aux membres inférieurs avec signe de Babinski ; hypotonie droite ; signes cérébelleux minimes ; paralysie des VI^e et VII^e paires gauches ; stase papillaire ; nystagmus. Mort opératoire.

M. R... Marius, âgé de 22 ans, garçon boucher, envoyé par le Dr Bollack, a été bien portant jusqu'en janvier 1929 ; à cette époque est apparue une légère *céphalée* qui s'est accentuée tout d'un coup le 8 janvier donnant ainsi à l'affection un début en apparence brusque ; il s'agit d'une *céphalée occipitale droite* accompagnée de *vomissements* ; en même temps, le malade dit avoir *vu double et trouble*. Il ne présente à cette date ni convulsions, ni trouble de la marche.

Le 6 mars, la *céphalée* subit une nouvelle recrudescence ; elle est à la fois occipitale et frontale. Elle s'accompagne de *bourdonnements de l'oreille droite* et d'une *attitude vicieuse de la tête* (voir pl. II, fig. 1 et 2) ; celle-ci est penchée en avant, le menton contre le sternum, et légèrement inclinée à droite ; la nuque est douloureuse. Une *ponction lombaire* est pratiquée le 8 mars : elle montre une grosse hypertension et la présence de 130 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte.

Depuis le 25 avril enfin, le malade a l'impression que sa *langue grossit du côté droit*, qu'elle frotte entre les dents ; il ne peut serrer ses mâchoires à droite, tandis qu'à gauche la mastication est normale ; mais il ne se plaint d'aucune névralgie dentaire. Depuis la même époque, il présente des *vertiges* quand il se lève et se sent entraîné vers la gauche.

Le 1^{er} mai 1929, le Dr Vincent l'examine pour la première fois ; il constate que la *flexion de la tête*, intermittente jusqu'alors, est permanente depuis deux jours ; cette attitude semble atténuer la *céphalée*. La pression des condyles occipitaux est douloureuse, surtout à droite.

Le 3 mai, l'attitude de la tête persiste et fait soupçonner une oblitération du IV^e ventricule.

Les *réflexes tendineux*, faibles au membre supérieur, sont vifs au membre inférieur, surtout à droite. Il existe un *signe de Babinski* bilatéral, surtout net du côté gauche.

On constate une *hypotonie du côté gauche*. Par la manœuvre de Barré, les jambes ne tombent pas plus d'un côté que de l'autre, mais la jambe gauche oscille nettement.

Il existe des *signes cérébelleux* qui semblent prédominer à gauche :

Au membre supérieur : *dysmétrie à gauche, adiadococinésie bilatérale, d'ailleurs peu nette* ;

Au membre inférieur : *oscillations nettes à l'épreuve du talon droit sur le genou gauche, plus marquées encore à l'épreuve du talon gauche sur le genou droit*,

Le malade a parfois tendance à tomber.

L'examen des paires craniennes montre :

Une paralysie faciale gauche ;

Un nystagmus dans le regard en haut.

Le 14 mai un nouvel examen montre :

Attitude de la tête fortement penchée en avant, le menton contre le sternum, et très légèrement déviée à droite. Cette attitude n'est pas permanente ; elle apparaît avec la recrudescence de la céphalée et disparaît ensuite. On peut relever la tête, mais au prix de violentes douleurs dans la nuque.

Motilité passive : hypotonie légère des membres supérieur et inférieur droits ; flexion exagérée de la cuisse sur le bassin ; ballotement exagéré de la main droite.

Force segmentaire : un peu diminuée globalement surtout du côté droit.

Réflexes : les *réflexes tendineux* du membre supérieur sont faibles des deux côtés ; les *rotuliens* et les *achilléens* sont un peu plus vifs du côté droit, le *cutané plantaire* est en extension bilatérale avec prédominance à gauche ; les cutanés abdominaux et les *crémastériens* existent.

Troubles cérébelleux : Ils sont au minimum. On ne constate pas d'adiadococinésie ; le malade fait bien les marionnettes et exécute correctement les mouvements de supination rapide ; il existe une légère *dysmétrie* du côté gauche dans l'épreuve du doigt sur le nez.

Sensibilité :

Pas de troubles de la sensibilité au tact et à la chaleur.

Pas de troubles de la sensibilité profonde : le sens des positions et le sens stéréognostique sont normaux ; le diapason est normalement perçu.

Paires craniennes :

I^{re} paire : l'olfaction est normale.

II^e paire : le malade a de temps à autre un brouillard, un voile devant les yeux.

III^e, IV^e, VI^e paires : *diplopie par paralysie du droit externe gauche* ; quelques secousses *nystagmiques* dans le regard en haut.

V^e paire : pas de contraction du masséter du côté droit ;

diminution du réflexe cornéen droit ;

diminution de la sensibilité à la piqure dans le domaine des nerfs maxillaires supérieur et inférieur du côté droit et sur la moitié droite de la langue.

VII^e paire : *paralysie faciale gauche.*

VIII^e paire : bonne audition des deux côtés, *bourdonnements d'oreille* du côté droit.

IX^e paire : normale.

X^e paire : pas de troubles de la déglutition ni de la phonation.

— : pas de troubles respiratoires, ni circulatoires.

— : le pouls bat à 70 ; respiration normale.

XI^e paire : normale.

XII^e paire : normale.

Le psychisme est normal.

L'examen général ne révèle rien.

Un *examen oculaire*, pratiqué le 2 mai par le Dr Hartmann montre :

Acuité visuelle : O D = 5/16.

: O G = 5/12.

Stase papillaire bilatérale.

Paralysie du VI gauche.

Nystagmus dans le regard en haut et dans le regard à gauche.

Pupilles normales ;

Champ visuel normal.

Un *examen oto-rhino-laryngologique* pratiqué le 2 mai par le Dr Winter montre :

Otoscopie : négative.

Nez et gorge : normaux.

Audition : normale.

Vestibule :

Nystagmus gauche léger dans le regard latéral gauche, vite arrêté par un mouvement lent vers la droite (tenir compte de la paralysie du VI et du VII du côté gauche).

Epreuve des bras tendus : tendance à la déviation spontanée à gauche.

Epreuve de Baramy : réactions normales des deux côtés.

Intervention. — Le malade est opéré le 4 mai 1929 par les docteurs de Martel et Vincent. Position assise, anesthésie locale, incision en arc d'une mastoïde à l'autre passant au-dessus de la protubérance occipitale externe. Dissection du lambeau (peau et muscles) ; oblitération à la pointe d'os et à la cire de nombreuses veines émissaires qui traversent l'écaille de l'occipital. Résection de l'arc postérieur de l'atlas.

Ponction du ventricule latéral gauche : le liquide céphalo-rachidien sort en jet. Résection de l'écaille de l'occipital jusqu'aux insertions musculaires, ouverture de la dure-mère ; ligature du sinus occipital transverse.

Sur le *lobe droit du cervelet* apparaît une *tumeur rouge* du volume d'une

noisette (fig. 8) ; elle est dégagée aux petits cotons secs et enlevée ; hémostase facile.

Il suffit d'écarter les amygdales cérébelleuses pour voir la *tumeur primitive émergeant du IV^e ventricule* (fig. 8), ablation à l'électro-coagulateur de la plus grande partie de la tumeur. Hémorragie abondante ; hémostase au muscle de lapin et au courant séchant.

Fermeture par les procédés habituels.

L'ensemble des fragments enlevés (fig. 9) constituait une tumeur

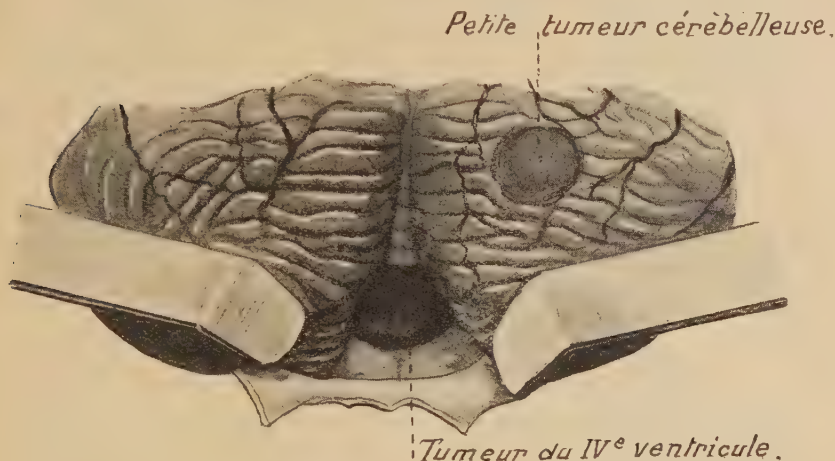


Fig. 8. — Schéma opératoire montrant la situation respective des deux tumeurs dans l'observation IV (médulloblastome du quatrième ventricule).

ayant la forme et le volume d'un petit cocon de ver à soie, de couleur rouge vif, très saignante quand on incisait en pleine masse.

Mort le lendemain de l'opération à une heure du matin.

Autopsie. — Le cerveau prélevé et durci au formol présente les lésions suivantes :

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — Le cerveau proprement dit est normal ; il n'existe qu'une hydrocéphalie minime.

Sur la face convexe et inférieure du cervelet droit on retrouve le point d'implantation d'une petite tumeur ; ce point d'implantation, de la taille d'une pièce de 50 centimes, se prolonge en profondeur par une zone ramollie conique qui se perd dans la substance blanche du cervelet. Mais surtout une coupe horizontale du cervelet montre une tumeur strictement localisée au IV^e ventricule (Pl. VII, fig. 1). Toute la cavité est remplie par une masse néoplasique un peu moins friable

que les médulloblastomes habituels, très hémorragique, envahissant nettement à droite le noyau dentelé. La calotte protubérantielle et les pédoncules cérébelleux supérieurs sont érodés par le néoplasme ventriculaire. Il existe une légère fusée du néoplasme vers le *diverticule de Luschka du côté droit*. Le plancher du bulbe est indemne. En haut, la tumeur envahit l'aqueduc et vient former un petit bourgeon dans

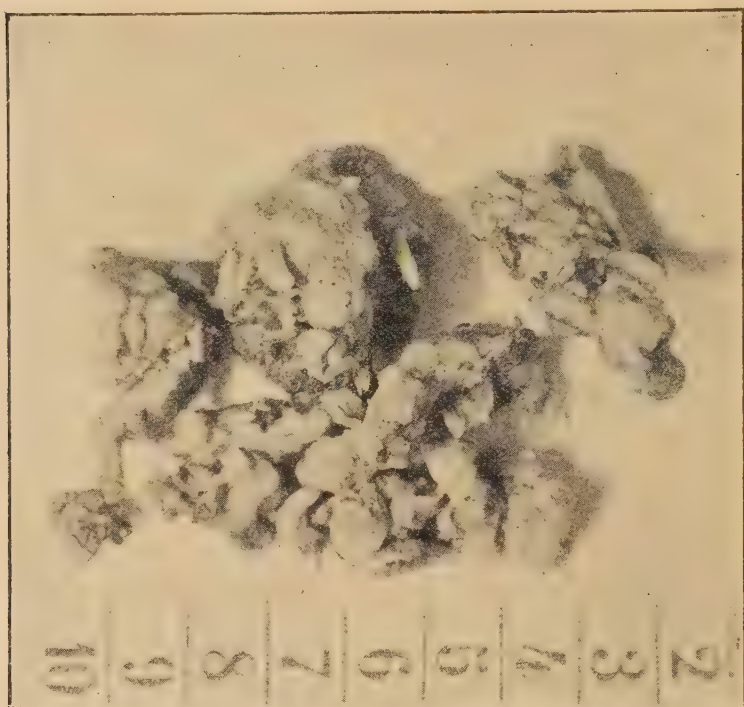


Fig. 9. — Fragments enlevés à l'intervention (observation IV).

l'angle le plus reculé du III^e ventricule (Pl. VII, fig. 2), immédiatement au-dessus et en avant de la pinéale, d'ailleurs indemne. La région du tuber est saillante, mais n'est le siège d'aucune néoplasie.

2^o EXAMEN HISTOLOGIQUE. — a) Après coloration des noyaux au carbonate d'argent et du fond à la méthode de Van Gieson, on constate qu'il s'agit d'une tumeur contenant de nombreux vaisseaux et dont la topographie est très irrégulière. En dehors des vaisseaux, la trame conjonctive est réduite au minimum. Par places existent des zones de nécrose où l'on ne retrouve plus aucun élément; ailleurs se trouvent

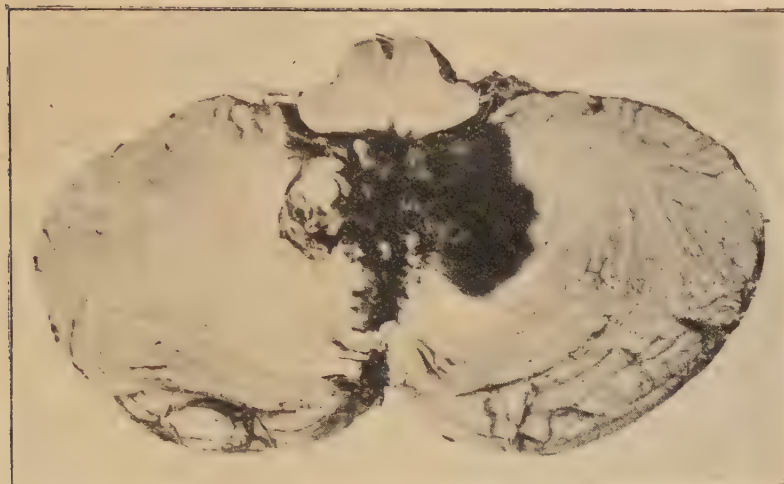


Fig. 1. — Médulloblastome (obs. IV). Coupe horizontale médiocérébelleuse (face inférieure de la coupe).



Fig. 2. — Même cas; coupe horizontale du mésocéphale; remarquer le prolongement de la tumeur qui sort par l'orifice supérieur de l'aqueduc.

de volumineux amas composés surtout de petites cellules ayant l'aspect de cellules embryonnaires; ailleurs enfin se trouvent disséminées des cellules à noyaux de taille moyenne qui semblent plus différenciées. Il n'existe pas de formations en rosettes; nous n'avons pas observé de mitoses; les cellules ne contiennent pas de blépharoplastes.

b) Sur coupes colorées par la *première variante d'Hortega*, on constate qu'il n'existe que très peu de fibres névrogliales; on ne voit pas d'astrocytes, on ne voit pas de spongioblastes nets.

c) Une coloration par la *troisième variante d'Hortega* confirme cette pauvreté en tissu névroglial différencié.

d) La *méthode de Bielschowsky* imprègne les gaines périvasculaires, mais ne décèle aucun élément ayant les caractères des neuro-fibrilles.

Il s'agit donc d'une tumeur embryonnaire, qu'on peut classer dans le groupe des *médulloblastomes*; ce médulloblastome n'est pas absolument typique: il semble, en effet, un peu plus différencié que normalement, du fait de la présence de quelques grosses cellules et de l'absence de mitoses.

3° Enfin nous avons pratiqué des coupes sériées du TRONC CÉRÉBRAL avec coloration par la méthode de *Weigert*; nous n'avons pas observé de dégénérescence de la racine descendante du trijumeau, mais toutes les formations du plancher étaient nettement comprimées au niveau du récessus latéral droit.

Dans ce cas existaient donc des signes d'atteinte simultanée du trijumeau droit (anesthésie cornéenne, hypoesthésie faciale, absence de contraction du masséter), du cochléaire droit (bourdonnements d'oreille) et des voies vestibulaires (vertiges, inclinaison légère de la tête à droite).

Il suffit de jeter un coup d'œil sur la coupe horizontale représentée pl. VII fig. 1 pour se rendre compte que l'angle ventriculaire latéral, du côté droit, était comprimé par la tumeur. Dans ce cas il s'agissait, non pas d'une lésion radiculaire du V ou du VIII, mais d'une compression des noyaux de ces nerfs par la tumeur; il n'existait, en effet, aucun prolongement extraventriculaire de la tumeur. C'est d'ailleurs le cas le plus fréquent, et d'autres observations, notamment celle d'Oppenheim, sont caractéristiques à ce point de vue.

2° **Cas où le syndrome est moins complet.** — Dans ces cas, l'atteinte du diverticule latéral ne se manifeste que par un nombre

restreint des symptômes énumérés plus haut : tantôt on constate la coexistence d'une atteinte du trijumeau, du cochléaire et du vestibule, mais cette atteinte est réduite au minimum, comme dans un cas de papillome de Vincent, David et Puech et un cas de kystes hydatiques multiples de de Martel; tantôt, et c'est le cas le plus fréquent, on constate l'atteinte simultanée de la V^e paire et du vestibule (7 cas), tantôt enfin on constate, à l'état isolé, une atteinte du *trijumeau* (2 cas), une atteinte du *nerf cochléaire* (1 cas) ou une atteinte du *nerf vestibulaire* (3 cas).

Cette dernière atteinte s'observe surtout dans les cas de cysticercose du IV^e ventricule; on sait, en effet, que le cysticerque s'implante assez souvent au niveau de l'angle latéral; cette localisation explique peut-être la fréquence des vertiges de position dans la cysticercose. C'est, qu'en effet, le trouble vestibulaire observé le plus souvent, isolé ou associé à d'autres symptômes, est *le vertige*; bien souvent ce vertige est le premier symptôme et les tumeurs intéressant le récessus latéral comprennent la presque totalité des tumeurs du IV^e ventricule à début vertigineux; dans un assez grand nombre de cas aussi, il s'agit d'un vertige de position (signe de Bruns). Les autres troubles vestibulaires observés sont un signe de Romberg, une déviation latérale, une hypotonie des membres inférieurs avec dérobement des jambes, une inclinaison latérale de la tête, parfois même une hypoexcitabilité calorique totale (cas de Zucker) ou portant exclusivement sur les canaux verticaux (cas de Barré, Stolz et Alfandary). L'importance de ce facteur vestibulaire est, on le voit, assez grande et cadre bien avec l'hypothèse de Barré quant à la localisation topographique de la forme vestibulaire des tumeurs du IV^e ventricule.

Du côté du nerf cochléaire, il s'agit habituellement de *bourdonnements d'oreilles*, plus souvent d'*hyposcousie*.

L'atteinte de la V^e paire se manifeste par l'*abolition du réflexe cornéen* ou par l'*hypoesthésie faciale*.

Quoique dissociés, tous ces signes nous semblent avoir cependant une grande importance séméiologique du fait qu'on retrouve

pratiquement toujours un ou plusieurs d'entre eux, en cas de tumeur intéressant le récessus latéral.

Ils peuvent, comme dans le groupe précédent, s'associer, en cas de prolongement très important, à des signes de compression latéro-bulbaire (observ. II de Challiol).

Nous rapportons ici une observation dans laquelle les bourdonnements d'oreilles et quelques vertiges étaient la seule manifestation de l'atteinte du diverticule; cette pauvreté symptomatique n'a d'ailleurs rien qui puisse nous étonner: il s'agissait en effet, d'un médulloblastome, tumeur molle, et ne provoquant que très peu de compression.

Observation V (Inédite) (Communiquée par les D^{rs} André Thomas, de Martel et Schaeffer). (

Médulloblastome du IV^e ventricule se prolongeant dans le récessus latéral gauche. Début par amaigrissement, vomissements et céphalée. Vertiges avec chute à gauche; bourdonnements d'oreille; troubles de l'équilibre; diplopie transitoire. Stase papillaire; nystagmus; abolition des réflexes des membres inférieurs; attitude de la tête penchée en avant; hypotonie. Mort opératoire au troisième temps.

Le jeune P... Raymond, âgé de 12 ans 1/2, vient consulter pour la première fois le 3 mars 1931. Les premières manifestations qui attirent l'attention des parents datent des mois de juillet et août 1930. Ce sont:

Un amaigrissement de 5 kilogs de juillet à fin août, et qui s'est produit au cours de vacances dans les Vosges.

Des vomissements qui débutent vers le 30 juillet; jusqu'à la fin du mois; il sont uniquement *matinaux*, après le petit déjeuner. Presque chaque jour l'enfant rejette son repas sans effort.

Le vomissement est suivi d'une *céphalée* qui dure une demi-heure à une heure et la journée se passe sans autre incident.

L'enfant dort comme d'habitude, la nuit est bonne.

Pendant la *première quinzaine de septembre*, alors que l'enfant est rentré à Paris, les vomissements augmentent de fréquence, survenant encore le matin, ils sont souvent faciles, en fusée; parfois l'enfant se met à manger immédiatement après.

Les médecins consultés à ce moment pensent à une affection digestive et mettent l'enfant à un régime qu'il suit pendant un mois; action

du régime ou simple coïncidence ? les vomissements diminuent de fréquence.

Jusqu'au début de janvier, l'état est meilleur ; l'enfant vomit encore de temps en temps, par période, tous les 2 ou 3 jours, mais reste parfois 15 jours ou 3 semaines sans vomir.

A partir de janvier, nouvelle aggravation. Les vomissements deviennent parfois quotidiens, surviennent après les repas en fusée, mais aussi à jeun et sont alors pénibles. Des crises de céphalée paroxystique apparaissent, d'abord occipitales, puis généralisées, à maximum antérieur et très intense pendant la crise l'enfant s'immobilise en flexion la tête reposant sur les genoux ; après la crise, il s'endort une ou deux heures. Entre les crises l'enfant est somnolent ; son faciès est las avec chute des paupières et de la tête en permanence. Deux fois il a des vertiges avec chute vers la gauche, sans perte de connaissance (traces encore visibles sous forme d'une petite ecchymose temporale gauche).

A la fin du mois de février il fait de même une chute brusque en avant, puis se relève ; il oscille en marchant dans la rue ; sous l'influence de l'appréhension il perd l'équilibre. En même temps apparaissent des troubles visuels : diplopie transitoire durant de 2 à 3 heures ; plus souvent, impression de brouillard devant les yeux durant quelques secondes.

L'examen pratiqué le 6 mars par les Docteurs A. Thomas et Schaeffer montre :

Nerfs craniens :

I^{re} paire : normale.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires (Dr Mérigot de Treigny).

Stase papillaire bilatérale, sensiblement égale des deux côtés ; pas d'hémorragies, mais flou considérable du disque optique et de ses bords ; coudes vasculaires ;

Acuité visuelle : 8/10 des deux côtés.

Champ visuel : concentriquement rétréci.

Bonne convergence,

Pupilles réagissant bien,

Légère anisocorie : O G > O D,

Néphélium ancien de la cornée O D.

On note encore :

Une divergence des yeux dans les deux sens lorsque le malade ferme les yeux très fort.

Une tendance à avoir les globes oculaires levés et les paupières abaissées ; il n'existe pas une synergie parfaite entre les paupières et les globes oculaires dans le regard en haut (les paupières sont en retard sur les globes oculaires).

V^e paire : réflexe cornéen conservé.

VII^e paire : normale.

VIII^e paire : *bourdonnements dans l'oreille gauche* depuis 2 mois.

Nystagmus horizontal prédominant dans le regard à gauche.

IX^e, X^e, XI^e et XII^e paires : pas de troubles de la déglutition, langue normale.

Troubles cérébelleux :

Marche et station debout : quelques hésitations dans la marche ; parfois l'enfant écarte plus une jambe ; il se tient difficilement sur l'une ou l'autre jambe les yeux fermés, mais on ne constate pas de troubles nets de l'équilibre en le faisant regarder en arrière ou fléchir sur les cuisses.

Membre supérieur : les yeux fermés et les bras tendus : légère instabilité des bras. Légère adiadococinésie droite.

Tonus :

Pas d'hyperextensibilité des bras.

Ballant semblable des deux côtés.

Réflexes :

Tendineux : faibles aux membres supérieurs, *rotuliens et achilléens abolis*.

Cutanés : pas de signe de Babinski, cutanés abdominaux et crémasteriens conservés.

Sensibilité :

Normale.

On note une tendance à avoir la *tête penchée en avant* et une différence de sonorité du crâne : la matité a un timbre plus élevé du côté droit.

Un *examen vestibulaire* donne les résultats suivants :

Nystagmus spontané à gauche horizontal.

Tympan normaux.

Surdité légère bilatérale paraissant du type central.

Epreuve calorique de Barany 15 cc, 25°.

O D : au bout de 20 secondes fort nystagmus bilatéral. Le battement vers la gauche a duré 4 minutes ; celui vers la droite durait encore après 16 minutes (il n'avait pas été observé avant l'épreuve).

Phénomènes réactionnels normaux.

O G : au bout de 20 secondes, très fort nystagmus vers la droite annihilant complètement le nystagmus spontané vers la gauche. Celui-ci a reparu après 2'15". Le nystagmus droit s'est atténué progressivement, mais persistait encore au bout de 5 minutes.

Phénomènes réactionnels normaux.

Une ponction lombaire donne les résultats suivants :

Tension (couché) 40, monte normalement à la pression et à la poussée des jugulaires.

Albumine : 0 gr 90.

Cytologie : 0.4 lymphocytes par millimètre cube.

Wassermann : négatif.

Le petit malade est transféré 8 jours plus tard à la clinique du docteur de Martel où il est examiné *le 20 mars* par le D^r Guillaume qui constate :

Nerfs crâniens :

I^{re} paire : normale.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires (docteur Monbrun) :

Stase papillaire bilatérale.

O D : stase énorme ; grosse saillie à contours méconnaissables ; veines dilatées et tortueuses ; pas d'hémorragies.

O G : grosse stase ; saillie assez régulière, en champignon avec coudes des vaisseaux ; veines dilatées ; pas d'hémorragies.

Pupilles en mydriase relative, égales, réagissant bien, mais maintenant mal la contraction à la lumière.

Motilité normale (pas de diplopie au verre rouge).

Acuité = V O D G 8/10 avec verre sphérique convexe +2 (hypermétropie)

V^e et VII^e paires : normales.

VIII^e paire : cochléaire : normale.

vestibulaire : nystagmus horizontal spontané plus marqué dans le regard latéral gauche.

Motilité :

Aucune diminution de la force segmentaire.

Hypotonie généralisée, et prédominant au membre inférieur.

Réflexes :

Tendineux : tous existent, mais affaiblis, sauf les *rotuliens* qui sont abolis.

Cutanés : cutané plantaire en flexion ; cutanés abdominaux conservés.

Troubles cérébello-vestibulaires : Pas d'incoordination des mouvements (talon sur le genou, doigt sur le nez).

Pas d'hypermétrie, pas d'adiadococinésie.

Démarche un peu hésitante ; dévie légèrement vers la droite.

Équilibration : léger déséquilibre dans la station debout avec mise en jeu des réflexes d'équilibration (jambier antérieur et rotules) avec une fréquence plus grande que normalement, mais sans prédominance d'un côté. Le déséquilibre n'est pas augmenté par l'occlusion des yeux.

Grosse difficulté à se tenir sur un pied (n'importe lequel et à s'accroupir sans tomber).

Dans la station debout prolongée, l'enfant prend une attitude hanchée sur la jambe gauche avec inclinaison du corps vers la droite et abaissement de l'épaule droite.

Intervention le 24 mars 1931. — Position assise, anesthésie locale à la scurocaïne.

Volet postérieur. Hémorragies importantes des plans musculaires. Hémostase par quelques ligatures et électro-coagulation.

Hémorragies au temps osseux : grosses émissaires qui saignent surtout en haut et sur la ligne médiane ; blocage à la cire et aux pointes d'os.

Basculer du volet facile. Rien d'anormal à l'inspection si ce n'est une asymétrie des sinus latéraux (droit plus haut d'au moins 1 centimètre).

Enfant très fatigué, a perdu au moins 500 centimètres cubes de sang. Chute de la tension artérielle à 5, pâleur, état subsyncopal. Sérum de Normet 420 grammes. On n'ouvre pas la dure-mère et on referme.

Décompressive à la charnière. Fermeture en 3 plans sur la ligne médiane, 1 plan sur le pourtour du volet. Petite transfusion : 40 à 50 centimètres cubes.

Suites opératoires — Vomissements incessants à la moindre gorgée de liquide pendant 3 jours. Traités par sulfate d'atropine, goutte à goutte de sulfate de magnésie. Sérum sous-cutané. Pas d'hyperthermie. A partir du 29 mars, les vomissements cessent. Rapidement l'état général s'améliore ; cicatrisation sans incident.

Rentré chez lui le 4 avril en bon état.

Le 14 avril on le ramène car depuis 8 jours il accuse des céphalées violentes avec amblyopie passagère.

Examen neurologique : pas de modifications des signes.

Examen ophtalmologique : la stase semble avoir diminué, mais papilles plus blafardes, la vision a beaucoup diminué, (V O D G 2/10 avec verres sphériques convexes + 2).

2^e Temps le 16 avril. — Position assise, anesthésie locale à la scurocaïne.

Hémorragies importantes aux temps de section des téguments et des muscles.

Basculer du volet facile. Ouverture de la dure-mère, gros cône de pression. Ponction des deux lobes cérébelleux négative.

Pas de caractères anormaux du vermis, mais en le soulevant et en explorant le IV^e ventricule, on aperçoit à la partie supérieure de celui-ci une tumeur d'aspect grisâtre.

A ce moment l'enfant est très fatigué, vomissements, syncope. Bascule en déclive pendant quelques minutes.

On décide de s'arrêter, on fera un 3^e temps; on met une baudruche sur le cervelet.

Fermeture : un bronze sur l'os, 5 points sur les parties molles, transfusion 250 grammes.

Suites opératoires. — Malade très agité toute l'après-midi, se calme le soir après injection de 1/3 d'ampoule de sédol.

Le lendemain quelques vomissements, puis tout rentre dans le calme.

Le 3^e jour, l'enfant s'alimente; bon aspect.

Pendant les trois jours qui séparent le 2^e du 3^e temps, perte énorme de liquide céphalo-rachidien.

3^e Temps opératoire le 30 avril 1931. — En position assise, sous-anesthésie locale à la scurocaine. L'enfant crie beaucoup, on lui donne un peu de chloroforme, à la compresse, pendant l'infiltration.

Bascule facile du volet; sur ses parties latérales, deux hernies cérébelleuses.

Après écartement des amygdales cérébelleuses, on trouve facilement la tumeur déjà entrevue au 2^e temps; elle est molle, sans plan de clivage avec le tissu cérébelleux.

Incision du vermis à l'électro jusqu'à la rencontre de la tumeur.

Morcellement de la tumeur à l'électro par sa partie supérieure; mais en bas elle adhère intimement au plancher du IV^e ventricule dont on ne peut la dégager malgré quelques tentatives au coton.

Hémorragies veineuses importantes et hémostase par tamponnement.

Ablation des parties latérales des deux hémisphères cérébelleux à l'électro à cause de la hernie de ceux-ci et de leur aspect un peu sphacélique.

Drainage : un drain dans la cavité tumorale, un sur la dure-mère.

Fermeture.

Suites opératoires. — Enfant très shocké, toutefois la tension artérielle remonte à 10, mais les extrémités et la face restent froides, le pouls est rapide et bondissant.

Dans l'après-midi, crises subintrantes d'agitation des membres avec révulsion des globes oculaires vers le haut.

Au bout de quelques heures, apparition de troubles respiratoires.

Craignant une origine ischémique de ces troubles, on fait à 20 heures une transfusion; après injection de 200 grammes de sang, la respiration devient meilleure, le facies se recolore pendant 10 minutes environ : à ce moment, arrêt respiratoire brutal.

Respiration artificielle, nouvel essai de transfusion, lobéline; tout reste inactif. Mort.

Autopsie. — Pas d'hémorragies. Liquide céphalo-rachidien en grande abondance au niveau du lac.

Le cerveau prélevé en entier et fixé au formol à 10 p. 100, est examiné après durcissement.

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — *La tumeur occupe le IV^e ventricule (fig. 10) en laissant libre le tiers supérieur de cette cavité qui reste dilaté.*

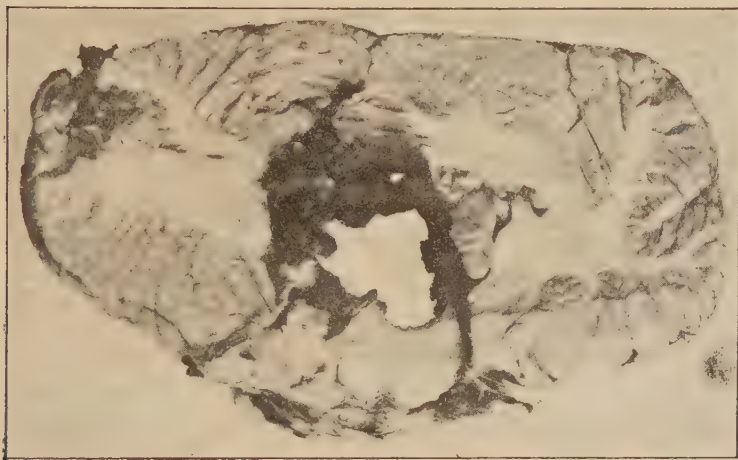


Fig. 10. — Médulloblastome du IV^e ventricule (obs. V).

Coupe horizontale au niveau du recessus latéral (face supérieure de la coupe); remarquer à gauche le prolongement de la tumeur qui pénètre dans le recessus latéral.

Partout ailleurs, il existe des adhérences intimes entre la paroi et le néoplasme. Il n'existe pas d'envahissement marqué du parenchyme nerveux; on reconnaît encore distinctement les noyaux dentelés. Les diverticules de Luschka sont envahis, surtout à gauche où la tumeur vient former un bourgeon entre la pyramide bulbaire et le flocculus: les nerfs mixtes à ce niveau sont englobés dans le néoplasme; la VI^e, la VII^e et la VIII^e paires sont tangentes au pôle supérieur du diverticule néoplasique. Il est difficile de dire, en raison de la section du vermis au couteau électrique, si l'infiltration méningée au niveau des lobes postérieurs du cervelet est néoplasique ou purement hémorragique. La tumeur même est très hémorragique, friable, d'un gris noirâtre, sans dégénérescence kystique. L'examen macroscopique, à lui seul, permet de supposer le médulloblastome.

L'examen du cerveau montre une *grosse hydrocéphalie*.

2^o EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Sur coupes colorées au *carbonate d'argent Van Gieson* on constate qu'il s'agit d'une tumeur exclusivement cellulaire, sans aucun stroma. D'aspect irrégulier, très vasculaire par endroits, la tumeur est composée de petites cellules avec très peu de protoplasme; nous n'avons pas observé de mitoses.

Il s'agit, en résumé, d'un *médulloblastome* typique.

Notre observation VIII est tout à fait superposable à cette dernière observation; chez ce malade, des bourdonnements d'oreille et une hypoacousie gauche, une hypotonie du même côté étaient conditionnés par un médulloblastome s'étendant dans les récessus latéraux, surtout à gauche.

3^o Enfin restent 3 observations dans lesquelles, malgré un envahissement des diverticules, on n'observait **aucun symptôme** pouvant le faire prévoir.

C'est ainsi que dans un cas de papillome rapporté par Paviot et qui était né du plexus latéral droit cette symptomatologie manquait complètement.

Il en est de même dans un cas de médulloblastome de Guillain, Bertrand et Périssou (dans ce cas la mollesse de la tumeur suffisait peut-être à expliquer cette absence de symptômes) et dans notre observation XX où la présence d'un prolongement latéro-bulbaire ne se manifestait que par des signes de déficit labyrinthique (entraînant vers la gauche, inexcitabilité labyrinthique gauche).

L'association de troubles auditifs et de troubles du côté de la V^e paire est-elle fréquente en dehors d'un envahissement du récessus latéral? Nous ne l'avons retrouvée que dans 7 observations. Dans ces cas d'ailleurs on peut invoquer l'imprécision des constatations anatomiques, fréquente en particulier en cas d'intervention sur le IV^e ventricule non suivie d'autopsie. C'est ainsi que dans 3 de ces observations, les diverticules n'avaient certainement pas pu être examinés; dans les autres cas il s'agissait de volumineuses tumeurs (2 cas) ou de tumeurs localisées à la partie inférieure du IV^e ventricule.

Il semble donc bien qu'on puisse isoler un *syndrome anatomo-clinique du récessus latéral*, caractérisé par l'atteinte isolée ou simultanée de la V^e paire (anesthésie cornéenne, hyposthésie faciale, paralysie des masticateurs), du *nerf cochléaire* (bourdonnements d'oreille, hypoacousie) et des *noyaux vestibulaires* (vertiges, hyporexcitabilité calorique, hypotonie).

Un fait est d'ailleurs à remarquer : c'est que bien souvent l'envahissement des récessus est *bilatéral*; dans ces cas les symptômes ne dominent pas toujours du côté où la lésion est maxima; cette bilatéralité explique l'anomalie constatée dans quelques observations et par suite de laquelle le V peut être atteint du côté opposé à celui de l'atteinte de la VIII^e paire.

Une dernière remarque est à faire : le syndrome du récessus ne s'observe pas dans toutes les tumeurs : il est très rare dans les astrocytomes et les hémangiomes qui sont des tumeurs kystiques le plus souvent d'origine vermienne; il est rare aussi dans les médulloblastomes du fait de leur mollesse; il est fréquent dans les épendymomes et les papillomes, tant du fait de leur consistance que parce que le récessus est assez souvent l'endroit où ils débutent; il est assez fréquent dans les cysticerques, souvent implantés aussi au niveau d'un des angles.

Il faut rapprocher de ce syndrome certains cas dans lesquels la tumeur dépasse les trous de Luschka et envoie un important prolongement extraventriculaire; nous en avons d'ailleurs déjà vu plusieurs cas que nous avons englobés dans notre description. On peut alors voir :

Soit un *syndrome latéro-bulbaire* (cas de Becker, de Chailiol) avec paralysies du voile, du larynx, de l'hypoglosse, hémianesthésies dissociées.

Soit un *syndrome de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux* : c'est ainsi que dans une observation rapportée par Cushing, dans son ouvrage sur les tumeurs de l'acoustique, un gros papillome né du plexus choroïde du récessus latéral gauche avait donné une symptomatologie rappelant celle des tumeurs de l'angle : début par des vertiges, des bourdonnements d'oreilles bilatéraux et des douleurs

dans la région temporale droite, parésie du VI et du VII à gauche, abolition du réflexe cornéen gauche, diminution de l'acuité auditive du côté gauche, nystagmus horizontal, troubles de la statique et de la démarche avec déviation à gauche. Une topographie identique était retrouvée dans un cas de Devic, Grandclément et Puig, mais on n'observait pas de vertiges et les seuls signes de localisation étaient des sifflements dans l'oreille gauche. Enfin nous avons récemment observé avec le Dr Petit-Dutaillis un papillome du plexus choroïde du récessus latéral gauche dont la symptomatologie était celle d'une tumeur de l'angle dont il avait jusqu'à la chronologie des symptômes.

Ces cas, d'ailleurs rares, sont de diagnostic difficile avec les véritables tumeurs de l'angle ; l'ordre chronologique des symptômes a alors, nous le verrons plus loin, sauf exceptions, une importance capitale.

Pour conclure, nous croyons pouvoir soutenir qu'il existe, dans quelques cas, un ensemble symptomatique qui permet de soupçonner une localisation au niveau du diverticule latéral ; il est caractérisé par une atteinte simultanée de la V^e paire, du nerf auditif et des voies vestibulaires, cette dernière atteinte se manifestant, dans la majorité des cas, sous formes de vertiges précoces. Dans d'assez nombreux cas ce syndrome n'est pas au complet, mais les éléments qui le constituent gardent cependant une valeur localisatrice, quoique moindre. Il semble que dans la majorité des cas il soit dû plus à une compression intraventriculaire des noyaux des V^e et VIII^e paires qu'à une compression des nerfs à leur point d'émergence.

CHAPITRE XIII

ÉVOLUTION

Nous n'avons pas l'intention ici de faire le tableau évolutif complet d'une tumeur du IV^e ventricule; ce tableau est, en effet, très différent selon la variété de tumeur à laquelle on a affaire; aussi croyons-nous préférable de montrer séparément l'évolution des diverses tumeurs.

Nous voudrions cependant insister sur quelques particularités :

1° **L'existence de formes aiguës.** — La durée d'une tumeur du IV^e ventricule est très variable; quelques-unes durent plusieurs années; la plupart durent un an environ; il en est qui évoluent très rapidement.

C'est ces dernières dont nous voudrions dire un mot ici. Elles ont été déjà remarquées par plusieurs auteurs et notamment Guillaïn, Bertrand et Périsson en ont récemment publié un très bel exemple : il s'agissait d'un jeune homme d'une vingtaine d'années, chez lequel un médulloblastome du IV^e ventricule évolua de façon aiguë, avec fièvre, amaigrissement, simulant un abcès du cerveau, en un temps qui ne dépassa pas un mois. Nous avons retrouvé plusieurs cas de cet ordre; il s'agit presque toujours d'enfants et de sujets jeunes. C'est ainsi qu'un malade de Broadbent mourut quatre semaines après le début des accidents, que l'affection dura cinq semaines dans le cas de Nobel, six semaines dans les observations de Bruening, Esser, Alfandary, sept semaines dans le cas de Van Gehuchten, quinze jours dans un cas de Chabrol.

Parfois même l'évolution est *suraiguë*. Un malade de Denès Gorgö est emporté en 8 jours; l'affection ne dure que quelques jours dans les cas de Gebert, Versé, Friedrich, que 36 heures dans le cas de Cazeneuve et Laurès; il s'agit d'ailleurs, dans ces derniers cas, de cysticerques qui, on le sait, sont longtemps remarquablement tolérés par la cavité ventriculaire.

Enfin la tumeur peut ne se manifester que par la mort subite (cas de Moxon, Schöppler, Schüle, Kossakowsky) ou même rester complètement latente et n'être qu'une découverte d'autopsie (Henneberg).

2° L'intermittence de l'évolution. — Cette intermittence est fréquemment observée et est un des caractères des tumeurs du IV^e ventricule; pour les auteurs allemands avec Bruns, Bonnhœffer, Stern, c'est même un caractère essentiel. Les auteurs modernes ont montré que, sans être caractéristiques, ces intermittences sont très fréquemment observées; Marburg en particulier note l'existence de rémissions qui, dans certains cas, d'ailleurs sujets à caution, peuvent durer jusqu'à 30 ans (Svitalski).

L'étude des observations que nous avons relevées nous a confirmé dans la fréquence de cette intermittence. Il semble qu'on doive l'expliquer surtout par des modifications de la tension intracrânienne : les symptômes apparaissent ou s'accroissent toutes les fois qu'elle s'exagère, en particulier toutes les fois qu'existe un blocage partiel ou total.

Cette intermittence peut se réaliser de deux façons :

Tantôt les symptômes durent un temps relativement long, plusieurs mois par exemple, puis disparaissent ou s'atténuent considérablement pour reparaitre après un intervalle libre plus ou moins long;

Tantôt, et c'est le cas le plus fréquent, sur un fond normal ou pauvre en symptômes se greffe, pendant un temps relativement court et sous forme de crises paroxystiques, toute une riche symptomatologie.

Cette dernière modalité est indiscutablement en rapport avec

une crise d'hypertension par blocage ventriculaire. C'est par ce mécanisme que s'explique l'intermittence, notamment des paralysies oculaires, relevée dans un assez grand nombre d'observations des paralysies faciales, des crises toniques, et l'apparition de la céphalée et des vomissements sous forme de crises dans bien des cas.

Une telle évolution était particulièrement nette dans l'observation suivante, qu'à bien voulu nous communiquer le professeur Riser (de Toulouse) :

Observation VI (Inédite) (Communiquée par le Prof^r Riser).

Médulloblastome du IV^e ventricule. Évolution par crises avec céphalée, vomissements, état subcomateux, paralysie de la VI^e paire, stase papillaire; état normal entre les crises. Mort subite au cours d'une crise.

Il s'agit d'un jeune homme de 24 ans chez lequel, depuis 3 ans, se produisaient plusieurs fois par an des crises ayant les caractères suivants : *brutalement*, en quelques minutes, apparaissait une *céphalée atroce* accompagnée de *vomissements* incessants et d'une *obnubilation* rapide et complète aboutissant à un état subcomateux; les pupilles ne réagissaient plus et, après la crise, la *VI^e paire* était paralysée tantôt à droite, tantôt à gauche. Ces crises étaient courtes et duraient 5 à 12 heures, puis les vomissements et la céphalée cessaient brusquement; mais pendant quelques jours subsistait un état de torpeur avec confusion et léger onirisme. Le malade est considéré comme atteint d'encéphalite épidémique et adressé au Prof^r Riser. Celui-ci précise les caractères des crises et constate ce fait important qu'*au cours des crises existe une importante stase* avec grosse dilatation veineuse et artères imperceptibles; par contre, *entre les crises on ne constate aucun symptôme* et le fond d'œil est absolument normal. La *ponction lombaire* ramène un liquide xanthochromique contenant 1^{er},30 d'albumine et 12 cellules; la réaction de Bordet-Wassermann est positive; la réaction du benjoin colloïdal donne les chiffres 0012.

On décide d'intervenir, mais le malade meurt le jour du transport, en arrivant à la clinique, d'une crise plus intense avec coma.

L'autopsie montre une petite tumeur rouge vineuse, du volume d'un noyau de datte, élargie suivant le grand axe du vermis, faisant corps avec lui et reposant sur le plancher du IV^e ventricule et plus particulièrement sur l'aile blanche et l'aile grise.

L'examen histologique, après inclusion à la paraffine et coloration à

l'hématéine éosine, montre une tumeur composée exclusivement de cellules rondes très irrégulièrement disposées, sans aucun stroma : il s'agit donc d'un *médulloblastome*. On remarque de plus que, s'il n'existe aucun envahissement du tissu nerveux, il existe cependant un certain degré de sclérose, probablement réactionnelle, de la couche des grains du cervelet.

Cette observation est particulièrement instructive du fait de l'absence de tout symptôme en dehors des crises et de la constatation d'une stase au cours des crises; elle montre qu'il est capital, en cas de doute, d'observer patiemment un malade suspect de tumeur du IV^e ventricule et de pouvoir assister à une crise.

3° Mode de terminaison. — La terminaison fatale d'une tumeur du IV^e ventricule laissée à elle-même est la règle; on ne connaît en effet, jusqu'à présent, aucun cas de guérison spontanée (sauf peut-être, et encore est-ce bien douteux, quelques cas de cysticercose).

La mort peut survenir progressivement par accentuation de la torpeur, dans le coma. Mais une des terminaisons les plus habituelles est la *mort subite*. La plupart des auteurs ont insisté sur la particulière fréquence avec laquelle elle s'observait dans cette variété de tumeurs; nous-même l'avons relevée dans un très grand nombre d'observations. Comment l'expliquer? Il semble que l'opinion la plus soutenable, parmi toutes celles qui ont été émises, est celle d'une compression des centres bulbaires sous le coup d'une hypertension momentanée avec engagement des amygdales cérébelleuses. Le centre respiratoire, en particulier, semble être particulièrement souvent lésé, et nous avons relevé de nombreux cas dans lesquels la syncope avait nettement les caractères d'une syncope respiratoire. Très démonstrative à cet égard est une observation de Riesen Russel dans laquelle la mort ne survint qu'après 8 heures et demie de respiration artificielle.

Rappelons enfin qu'à côté des cas de mort subite, il est des cas de mort rapide, toujours par atteinte bulbaire, au cours

d'une crise de blocage et notamment d'une attaque de Jackson.

Ce danger permanent de mort subite doit être toujours présent à l'esprit et faire hâter l'intervention, même dans les cas où l'évolution ne semble pas très rapide.

TROISIÈME PARTIE
FORMES ANATOMIQUES

CHAPITRE PREMIER

ÉTUDE D'ENSEMBLE — CLASSIFICATION

L'étude anatomique des tumeurs du IV^e ventricule présente un intérêt considérable. Cet intérêt n'est pas seulement d'ordre théorique, il est encore et surtout d'ordre pratique. C'est qu'en effet les travaux modernes ont substitué à la vieille classification purement descriptive en tumeurs solides et tumeurs diffuses, tumeurs calcifiées et tumeurs vasculaires, une classification qui a permis d'isoler un certain nombre de types de tumeurs très différentes dans leur évolution, dans leur pronostic opératoire et post-opératoire, et auxquelles on oppose une thérapeutique qui n'est pas univoque; c'est ainsi par exemple que certaines de ces tumeurs sont très radiosensibles, alors que sur d'autres la radiothérapie n'a qu'une influence aggravante; c'est ainsi que certaines d'entre elles ont une tendance à essaimer, tandis que d'autres ont une évolution lente et strictement localisée.

Ces formes anatomiques n'ont pas toutes la même importance; à côté de tumeurs extrêmement fréquentes, on voit des tumeurs rarissimes qui ne sont que de simples curiosités.

A. Un groupe domine de façon très nette, celui des *gliomes*. Si l'on considère l'ensemble des tumeurs cérébrales, ils représentent déjà 41,66 p. 100 de ces tumeurs d'après une des dernières statistiques de Cushing. Cette proportion semble plus grande encore dans les tumeurs du IV^e ventricule; sur un total de 436 observations, nous en avons trouvé 201, soit 46 p. 100, dans lesquelles la nature gliomateuse était mentionnée; ce chiffre est d'ailleurs un chiffre minimum, car nous avons compté comme n'étant pas des

gliomes 40 tumeurs non examinées au point de vue histologique. D'autre part, il contient un groupe important qui sort un peu du cadre des tumeurs, celui des *cysticerques* ; si l'on retire les 99 observations de *cysticercose*, affection exceptionnelle en France, le pourcentage des gliomes monte à 60 p. 100, chiffre qui nous semble plus proche de la réalité.

B. De ce groupe il faut rapprocher des tumeurs qui, quoique très différentes de prime abord, naissent cependant aussi du tube nerveux primitif : les *papillomes*.

C. Les tumeurs conjonctives sont moins fréquentes ; elles contiennent cependant un groupe important, celui des *hémangiomes* dont les travaux récents de Lindau ont montré la grande fréquence.

D. Les tumeurs *embryonnaires* : kyste dermoïde ou cholestéatomes sont des curiosités.

E. Les tumeurs inflammatoires, telles que les *tuberculomes* sont rares au niveau du IV^e ventricule.

F. Par contre, les tumeurs *parasitaires*, et en particulier le *cysticerque*, s'y fixent volontiers ; la *cysticercose* du IV^e ventricule forme donc un groupe relativement important, surtout dans certains pays comme l'Allemagne. Le *kyste hydatique* est beaucoup plus rare.

Classification des gliomes. — Toutes les tumeurs des derniers groupes que nous venons d'énumérer représentent un type anatomique bien défini, connu de longue date, et sur lequel tous les auteurs sont d'accord. Au contraire, le groupe des gliomes est extrêmement polymorphe et fait actuellement l'objet d'un véritable démembrement. De nombreuses classifications ont été proposées, également intéressantes. Malheureusement, chaque classification a apporté avec elle un certain nombre de dénominations histologiques, si bien que la même tumeur est appelée suivant les auteurs de noms très différents ; de plus, les limites des types anatomiques ne sont pas les mêmes pour tous, et il est extrêmement difficile bien souvent, étant donné un diagnostic étiologique, de savoir quelle variété de tumeur il représente.

Actuellement cependant, une classification est pratiquement utilisée par presque tous les histologistes : la *classification embryologique de Bailey et Cushing*; aussi est-ce elle que nous adopterons, et ceci surtout pour des raisons d'ordre pratique. Elle a, en effet, le grand avantage d'être à peu près universellement adoptée maintenant, et la grande majorité des observations publiées, à commencer bien entendu par le groupe le plus important qui est celui des observations américaines, sont classées d'après elle. Il est incontestable, d'autre part, que le matériel anatomique qui a permis à Bailey et à Cushing de l'édifier, et ceci avec l'emploi des techniques histologiques les plus modernes et notamment de toutes les méthodes d'imprégnation de l'école madrilène, n'a jusqu'à présent été à la disposition d'aucun autre histologiste.

Il faut cependant reconnaître que, comme toute classification, elle n'a qu'une valeur provisoire et qu'il faut surtout la considérer comme un cadre et un moyen d'étude; des restrictions y ont été apportées par différents histologistes, et les auteurs eux-mêmes ont déjà modifié en plusieurs points la classification primitive. Roussy, Lhermitte et Cornil (1924) en particulier lui opposent une classification essentiellement descriptive qui classe les gliomes en gliomes cellulaires et gliomes fibrillaires. Dans un travail plus récent, Roussy et Oberling restant encore sur le terrain morphologique, classent les tumeurs cérébrales en gliomes (ces derniers comprenant des astrocytomes, des oligodendrocytomes et des glioblastomes), tumeurs épendymo-choroïdiennes, ganglionneuromes, neurospongiomes et neuro-épithéliomes.

La classification embryologique, déjà ébauchée quelques années auparavant dans diverses publications, a été développée et précisée par Bailey et Cushing en 1926 dans leur livre intitulé : « A classification of the tumors of the glioma group on a histogenetic basis »; elle a été complétée et simplifiée par plusieurs articles de Cushing et de ses collaborateurs consacrés aux divers types de gliomes.

Le titre même du livre de Bailey et Cushing montre quelle est la base de cette classification : étudiant l'histogénèse du tissu nerveux à partir du tube médullaire primitif, les auteurs considèrent chacun des stades cellulaires de ce développement comme pouvant être le point de départ d'une variété de gliome. Nous allons voir quelles sont ces variétés.

Le tube nerveux primitif est composé d'une *simple couche épithéliale* ; c'est à partir de cette couche que vont se développer tous les éléments du tissu nerveux.

Une *première étape* va nous donner trois types cellulaires :

a) *Les neuroblastes*, cellules rondes vésiculeuses dont le cytoplasme collecté à un pôle a une affinité argentique : c'est ce type qui donnera naissance aux éléments nerveux proprement dits.

b) *Les spongioblastes* qui séparent les neuroblastes et vont d'une limitante à l'autre ; ils ont une affinité pour le sublimé aurique ; ils vont donner naissance aux cellules névrogliales.

c) *Les médulloblastes* enfin sont des cellules indifférenciées, qui peuvent évoluer aussi bien vers le spongioblaste que vers le neuroblaste.

d) A ces trois types, il convient d'ajouter la transformation de l'épithélium neural primitif en un épithélium à caractère glandulaire : *l'épithélium choroïdien*.

Chacune de ces lignées cellulaires peut à son tour se différencier :

a) *Les neuroblastes* primitifs vont se transformer successivement en neuroblastes bipolaires, unipolaires, puis multipolaires et enfin en neurones.

b) *Les médulloblastes* vont se transformer en neuroblastes ou en spongioblastes ; ils donneront aussi naissance à l'oligodendrogliose.

c) Ce sont surtout *les spongioblastes* dont l'évolution est intéressante en ce qui concerne les gliomes.

Ils se divisent en deux catégories :

Les *spongioblastes épendymaires* qui perdent leur prolongement externe et dont le noyau et le cytoplasme restent proches du ventricule. Leur différenciation donnera naissance aux *cellules de l'épendyme*.

Les *spongioblastes bipolaires* qui, au contraire, restent d'abord réunis aux deux limitantes; puis ils s'éloignent de la limitante interne pour donner le *spongioblaste unipolaire*; enfin ce spongioblaste unipolaire s'attache à la paroi capillaire et développe des prolongements dans toutes les directions : on a alors l'*astroblaste*. C'est la différenciation de ce dernier qui va donner l'*astrocyte* avec ses variétés, *fibrillaire* et *protoplasmique*.

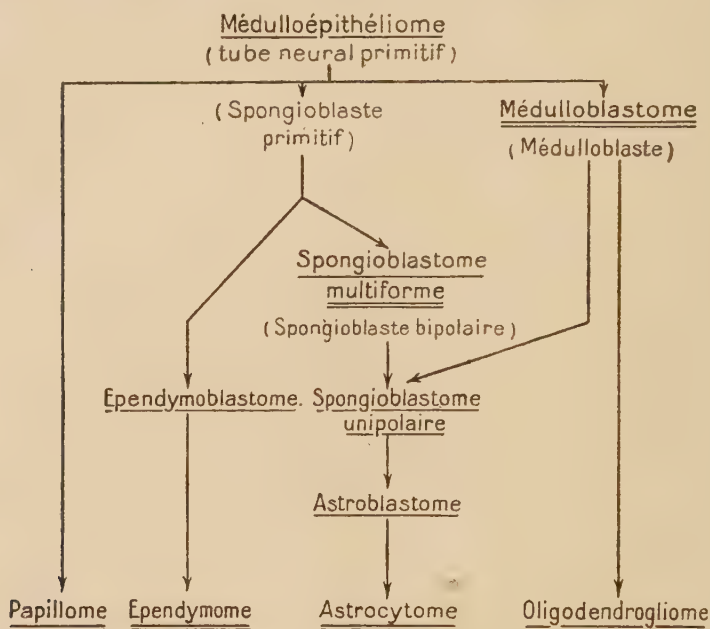
A chacune de ces variétés cellulaires, Bailey et Cushing ont pu rattacher un type de tumeur; ces tumeurs sont d'autant plus malignes qu'elles correspondent à une cellule plus jeune et moins différenciée.

Mais le nombre des variétés ainsi obtenues est considérable, et atteint le chiffre de 16, dont quelques-unes sont d'ailleurs encore hypothétiques. Aussi les auteurs américains ont-ils simplifié leur classification, et Penfield ne distingue plus que dix variétés :

- Astrocytome;
- Épendymome;
- Astroblastome;
- Spongioblastome unipolaire;
- Oligodendrogliome;
- Médulloblastome;
- Pinéalome;
- Médulloépithéliome;
- Spongioblastome multiforme;
- Papillome.

En éliminant le pinéalome qui ne se rencontre que dans les tumeurs de la pinéale et n'a donc en ce qui nous concerne aucun

intérêt, on peut résumer cette classification par le tableau suivant qui va des formes jeunes aux formes différenciées :



Parmi ces tumeurs, quelques-unes ne s'observent jamais au niveau du IV^e ventricule, ce sont le médulloépithéliome et les spongioblastomes. Il nous restera donc à étudier :

Une tumeur jeune :

Le médulloblastome.

Des tumeurs différenciées :

Le papillome ;

L'épendymome (dont l'épendymoblastome est une variété) ;

L'astrocytome ;

L'oligodendrogliome, qui est d'ailleurs tout à fait exceptionnel.

Méthodes d'examen. — Enfin une dernière question se pose : Quelles sont les *techniques histologiques* qui vont nous permettre

d'aborder l'étude de ces tumeurs? Une telle étude nécessite, en effet, non seulement une coloration nucléaire et cellulaire, mais encore une coloration des fibrilles névrogliales, du tissu nerveux, du tissu réticulé. Aussi la méthode habituelle d'inclusion à la paraffine suivie de coloration à l'*hémateïne éosine* est-elle insuffisante dans la plupart des cas; sa seule indication est la suivante : certaines tumeurs sont tellement friables qu'il est impossible de les couper à congélation; on est alors obligé de recourir à une inclusion à la paraffine, et les méthodes d'imprégnation argentique ne peuvent être employées. On doit alors se borner à la coloration par l'hémateïne éosine. C'est d'ailleurs sans grand inconvénient dans le cas particulier; il s'agit, en effet, habituellement d'un papillome ou d'un médulloblastome, tumeurs dont le diagnostic histologique est relativement très facile.

Mais dans la plupart des cas on recourra aux techniques d'*imprégnation argentique* ou *aurique* de l'école madrilène qu'on pratiquera sur des coupes à congélation. On pourra ainsi colorer toute une série d'éléments :

A. Il est d'abord indispensable de pratiquer une *coloration nucléaire*; cette coloration, associée à une coloration de fond, donnera une vue d'ensemble de la tumeur et guidera les études ultérieures. Nous nous sommes servi, dans tous les cas, de la *coloration nucléaire au carbonate d'argent d'Hortega* qui nous a donné d'excellents résultats; on obtient avec elle des images très fines et d'une stabilité pratiquement indéfinie. Comme coloration de fond nous avons utilisé le *colorant de Van Gieson*.

B. Une *coloration cellulaire* sera fort utile pour montrer certains détails importants, comme les granulations diverses, les mitochondries, les blépharoplastes. Bailey et Cushing emploient surtout l'*hématoxyline phosphotungstique acide de Mallory* et l'*éthyl violet-orange G*. Nous nous sommes servi pour toutes nos préparations de la *première variante au tanin argentique d'Hortega*.

C. La *névroglie* constitue un élément capital. Une méthode est particulièrement élective : c'est la *méthode de Cajal à l'or su-*

blimé, très employée par les auteurs américains; elle a malheureusement un grave inconvénient : on ne peut la pratiquer que sur des pièces fixées directement dans le formol bromuré et qui y ont séjourné le temps très strict de 3 jours. Personnellement nous n'avons jamais pu réaliser ce temps optima et les corrections apportées par Globus ne nous ont donné que des insuccès; nous avons dû nous adresser à d'autres méthodes :

1° *La méthode névroglie d'Hortega au carbonate d'argent lithiné* qui donne aussi de très belles figures, mais nécessite une fixation prolongée dans le formol bromuré.

2° *La première variante d'Hortega*, qu'on peut pratiquer sur un matériel formolé très ancien, est celle qui nous a donné les images les plus fines; l'imprégnation de la névroglie, par cette méthode, est d'autant plus belle, comme l'ont remarqué I. Bertrand et N. Jonesco-Sisesti, que les coupes ont séjourné plus longtemps dans le formol avant l'imprégnation. Nous avons pu ainsi obtenir, après des séjours de plusieurs semaines dans le formol, des figures très comparables à celles que donne la méthode à l'or sublimé.

3° *La troisième variante d'Hortega*, si elle colore bien la névroglie fibreuse, ne nous a donné que des images beaucoup moins fines.

4° *La quatrième variante d'Hortega* enfin nous a donné comme la première, de belles images; elle colore surtout la névroglie protoplasmique, mais aussi la névroglie fibreuse.

D. Les fibres nerveuses peuvent être colorées par la méthode de Bielschowsky. En pratique d'ailleurs cette coloration est inutile; nous n'avons trouvé de fibres nerveuses dans aucune des tumeurs que nous avons examinées.

E. L'étude du tissu réticulé prend au contraire une place de plus en plus considérable dans l'étude des tumeurs cérébrales, surtout depuis le travail de Cushing sur les hémangioblastomes. Les auteurs américains emploient la *méthode de Perdrau*; cette méthode a l'inconvénient d'être longue et difficile. Nous avons obtenu d'aussi belles figures avec la *deuxième variante d'Hortega* qui a l'avantage de pouvoir être exécutée en moins d'un quart d'heure.

En employant à bon escient ces divers procédés, il devient possible de faire un diagnostic histologique, mais il faut savoir qu'à côté des cas faciles il en est d'autres où ce diagnostic sera très délicat et nécessitera un examen attentif de la tumeur. Toutes les tumeurs ne rentrent pas, en effet, dans les cadres schématiques de Bailey et Cushing, et il existe des formes de transition; d'autre part le siège de la tumeur peut influencer sur sa structure et telle tumeur caractéristique au niveau du IV^e ventricule le sera beaucoup moins au niveau des méninges.

Nous allons aborder dans les chapitres suivants l'étude successive, anatomique et clinique, des diverses variétés de tumeurs : gliomes, tumeurs épithéliales, tumeurs vasculaires, tumeurs parasitaires, tumeurs embryonnaires.

CHAPITRE II

LE MÉDULLOBLASTOME

C'est l'une des plus fréquentes des tumeurs du IV^e ventricule, c'est aussi la plus maligne ; elle est, en effet, désespérante par ses récidives.

Elle est en réalité connue depuis fort longtemps, et les anciens auteurs décrivaient sous le nom de *sarcomatose cérébrale*, de *sarcomatose méningée*, de *gliosarcome*, des tumeurs de ce type. Mais la première description anatomique détaillée est due à Wright (1910) qui attire l'attention sur le caractère embryonnaire et indifférencié des cellules qui les composent, sur l'absence de névroglie, de tissu collagène, sur l'existence fréquente d'aspects « en rosettes » et qui les rapproche des tumeurs du système sympathique ; il groupe ces tumeurs sous le terme de neurocytome ou neuroblastome.

En 1915, Vanzetti décrit un de ces néoplasmes, situé au niveau de la corticalité cérébrale, sous le nom de neuroblastome, et, en 1925, Masson et Dreyfus décrivent sous le nom de neurogliocytome une tumeur du cervelet dont ils montrent le caractère embryonnaire.

Pendant cette tumeur restait confondue par de nombreux auteurs, et en particulier par Globus et Strauss en Amérique, par Ribbert en Allemagne, avec le spongioblastome. C'est à Bailey et Cushing que revient le mérite de l'avoir isolée très nettement en 1925 sous le nom de médulloblastome, en partant de l'étude de 29 observations personnelles ; ils en ont alors donné une description détaillée.

Tout récemment d'ailleurs Cushing est revenu sur la question, et son important article de 1930 analyse 61 observations personnelles de médulloblastome du cervelet.

Ce terme est d'ailleurs à peu près universellement adopté; Roussy, Oberling et Raileanu cependant, dans un travail tout récent, tout en conservant le cadre anatomique du médulloblastome, préfèrent le terme de neurospongiome.

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° **Etude macroscopique.** — Ce sont des tumeurs *molles*, très diffuantes, relativement peu vasculaires; cette consistance est fort importante au point de vue chirurgical, car elles les rend enlevables par succion (« suckable tumors » des neuro-chirurgiens américains). Ce caractère s'explique d'ailleurs aisément, nous le verrons plus loin, par leur structure presque exclusivement cellulaire.

Leur couleur est *rouge vineuse* ou *blanchâtre*.

Elles sont *profondes* et séparées de la corticalité cérébelleuse par une épaisseur plus ou moins grande de vermis qu'il faudra inciser pour les enlever et parfois même pour les découvrir.

Elles semblent naître de la *face profonde du vermis* qui est souvent plus ou moins envahi, mais elles prolifèrent rapidement dans la *cavité ventriculaire* qui se distend et est vite oblitérée par la tumeur; par contre c'est beaucoup plus lentement qu'elles envahissent le vermis et les hémisphères cérébelleux, et les noyaux dentelés restent longtemps intacts.

Elles compriment et aplatissent le *tronc cérébral*, adhèrent souvent au plancher, mais ne l'envahissent jamais.

Elles atteignent souvent l'orifice de l'aqueduc de Sylvius et peuvent comprimer et envahir les tubercules quadrijumeaux (Verron, Ross, Rosenblath) (voir pl. X).

Elles ont tendance à fuser par les *orifices naturels du IV^e ventricule*: diverticules latéraux qui sont plus ou moins distendus, aqueduc de Sylvius qui est fréquemment obturé par un petit

bouchon néoplasique (pl. X) (la libération de cette oblitération sera le but principal de l'intervention) et se distend ; trou de Magendie par où l'on voit sortir la tumeur qui *saille entre les deux amygdales cérébelleuses* (fig. 8) avec lesquelles elle a tendance à s'engager dans le trou occipital et dans le canal rachidien.

Ce pôle inférieur est fréquemment recouvert par les *branches choroïdiennes des artères* cérébelleuses postérieures et inférieures, qui l'irriguent et qui, très élargies, sont souvent une gêne considérable pour l'opérateur (Cushing).

Dans certains cas le médulloblastome peut avoir une tendance particulière *extensive* ; non seulement il envahit la partie profonde du cervelet, mais encore il se propage à toute la fente de Bichat, envahissant et détruisant les éléments de la *calotte pédonculaire* ; cette propagation était très nette dans notre observation X (voir pl. XI) et dans l'observation XXIII de M^{lle} Vogt qui lui est tout à fait superposable.

Enfin le médulloblastome est une tumeur qui donne, avec une grande fréquence, des *métastases* :

Par l'aqueduc, les cellules néoplasiques vont s'implantér dans le III^e ventricule, en particulier au niveau de l'*infundibulum* et même dans les ventricules latéraux.

Par les diverticules latéraux, elles gagnent les espaces sous-arachnoïdiens et vont s'implanter sur la *corticalité cérébelleuse* ou au niveau de la *moelle*, cette métastase spinale étant un des modes de récurrence les plus fréquents des médulloblastomes. Nous reviendrons ultérieurement sur ce sujet.

2^e **Etude histologique.** — L'aspect d'un médulloblastome est habituellement caractéristique (pl. VIII). On ne peut pas ne pas être frappé par l'aspect *très cellulaire* de la tumeur et par l'absence à peu près complète de stroma.

Les cellules sont de *petite taille*, contiennent peu de cytoplasme ; le noyau, rond ou ovale, est au contraire assez volumineux, riche en chromatine.

La *disposition des cellules est irrégulière*, désordonnée ; il



Fig. 1. — Médulloblastome (obs. XIII). Coloration au carbonate d'argent par Gréson (fort grossissement).

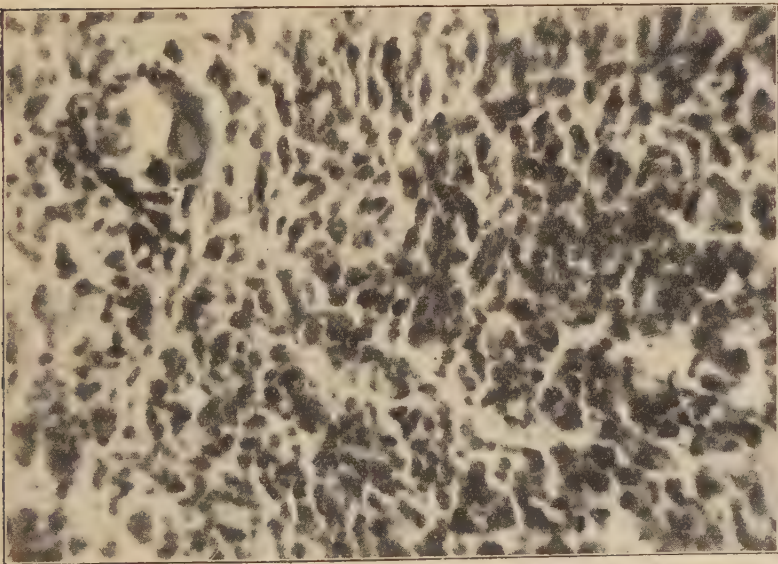


Fig. 2. — Médulloblastome (obs. IX). Coloration à l'hématéine éosine (faible grossissement).

n'est cependant pas exceptionnel de constater un groupement assez spécial, sous forme d'un petit cercle de quelques cellules centré, semble-t-il, par les prolongements cellulaires et qu'on nomme *pseudo-rosettes* ; un aspect analogue a été désigné sous le nom d'aspect *pseudo-adénomateux*. D'autres fois les cellules sont disposées en longues files d'aspect palissadique.

Les *mitoses* étaient considérées comme très fréquentes par Bailey et Cushing dans leur premier travail ; à relire toutes les observations publiées, il ne semble pas qu'il en soit ainsi, et d'ailleurs Cushing lui-même, en 1930, dit ne plus en rencontrer ; personnellement nous n'en avons pas observé dans les médulloblastomes que nous avons étudiés.

Enfin, à côté des cellules indifférenciées qui forment l'élément essentiel de la tumeur, on peut observer, dit Cushing, des cellules qui montrent le caractère bipotentiel du médulloblaste :

des spongioblastes colorables par les méthodes névrogliques et parfois même des astrocytes ;

quelques neuroblastes qui seraient pour Roussy, Oberling et Raileanu particulièrement fréquents ; nous n'avons jamais rencontré cette dernière variété de cellules dans les médulloblastomes que nous avons étudiés.

L'aspect typique du médulloblastome peut cependant être altéré dans certains cas par la présence d'un *stroma plus ou moins abondant* ; Bailey et Cushing notent déjà l'existence fréquente de travées de tissu conjonctif entre les vaisseaux ; ils montrent, d'autre part, que l'évolution vers le spongioblastome ou le neuroblastome peut modifier l'aspect de la tumeur qui prend alors le nom de médulloblastome gliomateux ou neuromateux. En réalité cette distinction entre tissu collagène, névroglie, neuro-fibrilles semble très théorique et un peu illusoire. L'existence d'une trame de fibres nerveuses est absolument exceptionnelle. On peut voir de plus les fibres collagènes et névrogliques s'entremêler comme dans notre observation XII pour constituer la trame de la tumeur (fig. 11). Nous retiendrons donc seulement l'existence, dans quelques cas, d'une trame fibrillaire quelle qu'en soit la

nature, trame qui, nous le verrons plus loin, est particulièrement fréquente dans certaines métastases.

Enfin, il est à noter que dans les *tumeurs irradiées*, comme l'a montré Bailey, cette trame devient particulièrement importante et peut même être à l'origine de processus cicatriciels. On constate, en effet, comme l'a montré cet auteur, une diminution des



Fig. 11. — Médulloblastome neuroblastique (obs. XII). Coloration névroglique au carbonate d'argent lithiné. Remarquer l'abondance des fibres collagènes.

noyaux qui deviennent picnotiques, une diminution des mitoses et l'apparition d'un processus extensif de gliose; on peut aussi observer, dans ces cas, la disparition des pseudo-rosettes et l'apparition de cellules géantes.

Telles sont les données que fournissent les examens de fragments fixés au formol; Cushing a poussé plus loin l'étude des médulloblastomes par l'étude des cellules à l'état frais et leur culture.

a) *L'étude à l'état frais avec coloration vitale* qui permet un

diagnostic immédiat au cours même de l'intervention montre qu'il s'agit de tumeurs très cellulaires; les cellules, de taille uniforme, ont des noyaux ronds ou ovales contenant une chromatine disséminée et un ou plusieurs nucléoles. Le noyau est au centre d'un protoplasme clair ou finement granuleux dont les bords sont aussi nets que ceux d'une cellule épithéliale. Parfois on rencontre un spongioblaste ou des macrophages qui englobent le rouge neutre qui recouvre la lame, mais ces macrophages sont beaucoup moins nombreux que dans un méningiome ou un glioblastome par exemple. Il n'est pas rare de trouver des cellules multinucléées, mais Cushing n'a jamais observé de mitoses, alors qu'elles sont fréquentes dans les glioblastomes cérébraux.

b) *Des cultures de tissu* ont été pratiquées par Kredel à partir de tumeurs extirpées par Cushing, et ceci à peu près aussi facilement qu'à partir des glioblastomes; elles n'ont pas montré de façon démonstrative la transformation du médulloblaste en spongioblaste ou en neuroblaste.

3° Un dernier point est à envisager, celui des **métastases**.

Elles sont extrêmement fréquentes; il s'agit d'ailleurs moins de métastases vraies que d'implantations à distance.

Elles peuvent se faire, comme nous l'avons vu plus haut, dans plusieurs directions.

a) *Dans les autres ventricules* : c'est la métastase la moins fréquente; ce fait est d'ailleurs facile à comprendre, car la pesanteur joue certainement un rôle dans le sens de propagation des métastases.

Un point est cependant assez fréquemment touché : *l'infundibulum*. On constate souvent, en effet, à ce niveau une petite pastille friable gris rosé qui a la structure de la tumeur primitive (Hildebrandt, Apert et M^{lle} Tisserand, Guillain, Bertrand et Périssou), mais on peut voir aussi l'envahissement des ventricules latéraux (Martens-Seiffer, Pfeiffer, Bailey (observ. IV) Bailey et Cushing, Oberling). La métastase infundibulaire était particulièrement importante dans notre observation XI (pl. XII).

b) *Au niveau de la moelle* : c'est de beaucoup le cas le plus fréquent, et c'est une des terminaisons habituelles du médulloblastome. Il s'agit d'ailleurs, non pas d'une métastase médullaire, mais d'une métastase sous-arachnoïdienne extramédullaire parfois extirpable. Nous citerons en particulier les observations de Ross, de Dercum, de Turner, de Schultze, de Busch, de Rosenblath, les nombreuses observations de Bailey et Cushing, de Van Bogaert : sur un total de 60 observations, nous retrouvons la métastase médullaire dans au moins 12 cas, sans compter tous les cas, que nous verrons plus loin, de généralisation méningée.

c) *A tous les espaces sous-arachnoïdiens*. Il s'agit alors d'une véritable *sarcomatose méningée diffuse* bien connue même avant l'identification du médulloblastome. C'est ainsi que dans sa thèse parue en 1912 et consacrée aux formes méningées des tumeurs cérébrales, Verdun rapporte, sous le nom de sarcomatose méningée, 14 cas de tumeurs du quatrième ventricule avec métastases médullaires ou généralisation méningée ; les cas d'Ollivier, Richter, Lichteim, Rindfleisch, Grunbaum, Rach (2 observ.), Batten, Martens-Saeffer qu'il rapporte rentrent dans ce dernier cadre. Il faut y ajouter les observations de Pfeiffer, Prantois et Etienne, Greenfield, Bailey et Cushing (observ. V), Bailey (observ. IV), Bertrand et Aronson, Arend et Messing, Apert et M^{lle} Tisserand et notre observation XIII dans laquelle la généralisation méningée est particulièrement nette (pl. XIII, fig. 1).

On constate dans de tels cas des épaissements localisés et disséminés de la pie-mère, ayant un *aspect opalin*. Les lésions métastatiques intéressent non seulement la corticalité cérébelleuse, mais encore la base du cerveau, les ventricules ; les paires craniennes sont souvent engainées dans un véritable manchon néoplasique. Il en est de même pour la moelle autour de laquelle on trouve un fourreau de cellules cancéreuses.

L'aspect histologique de ces métastases méningées est d'ailleurs fort intéressant à étudier. On constate en effet, comme l'ont montré Roussy, Oberling et Raileanu et comme nous l'avons observé nous-même très nettement sur nos coupes (fig. 12), que le médullo-

blastome est, dans ce cas, supporté par une trame conjonctivo-névroglique assez serrée. Ce tissu se continue d'ailleurs directement, d'un côté avec la charpente conjonctive de la méninge, de l'autre avec un tissu névroglique réactionnel qui



Fig. 12. — Médulloblastome : métastase méningée (obs. XIII). Coloration par la méthode de Bielschowsky. Remarquer le mode d'envahissement périvasculaire et la gliose cérébelleuse réactionnelle.

forme un feutrage assez serré dans le tissu nerveux à la limite de la tumeur. On voit très nettement aussi, sur des coupes de ces nodules méningés, le mode d'envahissement périvasculaire du médulloblastome.

II. — ETUDE CLINIQUE

1^o **Fréquence.** — Les médulloblastomes sont parmi les tumeurs du IV^e ventricule une des variétés les plus fréquentes. Pour Cushing, ils viendraient à ce point de vue immédiatement après les astrocytomes, puisqu'il compte dans sa dernière statistique, qui englobe d'ailleurs tumeurs ventriculaires et tumeurs cérébelleuses, 79 astrocytomes, 57 médulloblastomes et 16 épendymomes. Il nous a semblé, qu'en France tout au moins, la proportion n'était pas la même et que la proportion des médulloblastomes les classait au *premier rang des tumeurs du IV^e ventricule* ; ils constituent, en effet, la majorité des cas publiés et nous en avons relevé 51 cas contre 29 cas d'astrocytomes et autant de cas d'épendymomes ; de même parmi les cas que nous avons pu recueillir, les médulloblastomes dominent, puisque nous en rapportons ici 18 cas sur 24 observations.

2^o **Age.** — C'est un facteur capital. Comme l'a bien montré Cushing, c'est une tumeur des jeunes et en particulier une *tumeur de l'enfant* qui a son maximum entre 5 et 10 ans.

L'ensemble des cas que nous avons relevés confirme pleinement cette assertion. Nous avons retrouvé sur un total de 55 tumeurs localisées au IV^e ventricule les âges suivants :

0 à 5 ans	9 cas.
5 à 10 ans	15 cas.
10 à 15 ans	8 cas.
15 à 20 ans	9 cas.
20 à 25 ans	7 cas.
25 à 30 ans	1 cas.
30 à 35 ans	5 cas.

On voit donc que le maximum est atteint entre 5 et 10 ans et que presque tous les cas surviennent avant 20 ans. Nous n'avons rencontré aucun cas après 35 ans.

Nous croyons donc pouvoir affirmer que chez un malade ayant dépassé 35 ans, on peut éliminer à peu près à coup sûr le diagnostic de médulloblastome et que chez un malade ayant dépassé

25 ans ce diagnostic, encore soutenable, n'a qu'un minimum de chances d'être exact.

Les autres facteurs étiologiques n'ont rien qui distingue le médulloblastome des autres tumeurs.

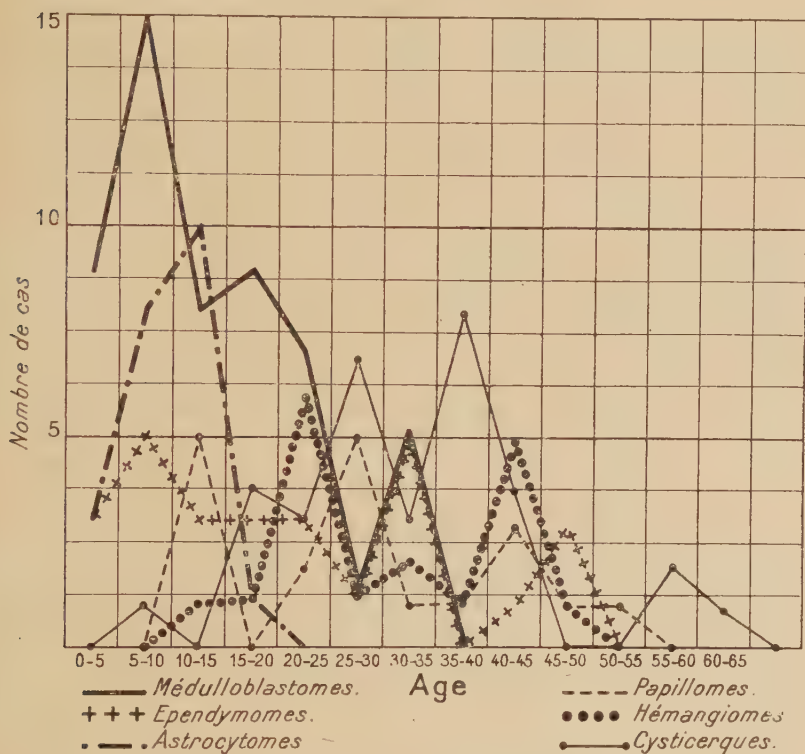


Fig. 13. — Répartition des diverses variétés de tumeurs du IV^e ventricule d'après l'âge.

3^e Tableau clinique. — Il a été étudié très complètement par Cushing dans son récent mémoire à partir d'un nombre de cas personnels extrêmement important. Notons cependant que cette étude s'applique au médulloblastome en général, qu'il soit localisé à un lobe du cervelet ou à la ligne médiane, qu'il envahisse le IV^e ventricule ou qu'il le laisse libre. Cushing résume son expérience en composant un *tableau type du médulloblastome* que nous croyons intéressant de reproduire ici :

« Un enfant n'ayant pas encore atteint sa puberté, jusque-là en bonne santé, commence à se plaindre de céphalée ou de gêne sous-occipitale et à avoir, de façon intermittente, des crises de vomissements, sans nausées, habituellement matinaux. Il continue à fréquenter l'école, mais le maître remarque vite que l'enfant n'écoute pas, est inattentif, qu'il travaille moins bien. Rapidement on s'aperçoit d'une maladresse des mouvements et d'une incertitude de la démarche. La mère remarque que les chapeaux de l'enfant sont vite trop étroits et elle trouve que la tête s'élargit de façon anormalement rapide. Entre temps on note, à la maison ou à l'école, que la vue de l'enfant s'affaiblit; ou bien on remarque un strabisme léger d'un côté sans que l'enfant se plaigne de diplopie. Le médecin de famille qui a d'abord suspecté des troubles gastro-intestinaux fait alors examiner le fond d'œil et, à la surprise de tous, on trouve une stase papillaire. C'est habituellement trois à quatre mois après le début, et à ce stade de la maladie, que l'enfant est amené à l'hôpital.

« Si le diagnostic n'est pas fait, les symptômes continuent à s'accentuer sans répit. La maladresse augmente au point que la démarche devient si ataxique qu'elle est impossible sans appui; les vomissements deviennent plus fréquents, l'enfant commence à perdre du poids; les muscles sont amaigris et atoniques; on constate parfois une légère parésie faciale; le strabisme interne devient bilatéral et finalement apparaissent des « évanouissements » caractérisés par une rigidité en extension qui sont provoqués par un léger changement de position. L'enfant est d'ailleurs depuis quelque temps confiné au lit. L'évolution entière, si elle n'est pas interrompue par l'opération, dure un temps moyen de huit à neuf mois. »

Nous allons voir par une étude plus détaillée que ce tableau évocateur résume, en effet, les caractères cliniques du médulloblastome.

a) *Mode de début.* — Il est de règle que l'affection débute par des *signes d'hypertension intracrânienne*. Ce mode de début,

déjà le plus fréquent pour l'ensemble des tumeurs du IV^e ventricule, l'est encore plus ici. On l'observe, en effet, dans 83 p. 100 des cas au lieu de 70 p. 100. Ce sont les *vomissements* et la *céphalée*, soit isolés, soit le plus souvent associés, qui dominent le tableau. Il semble, comme le remarque d'ailleurs Cushing, que les *vomissements* soient ici plus fréquents et plus *précoces* que dans n'importe quelle autre variété de tumeur ; nous les relevons comme signe de début dans 60 p. 100 des cas au lieu de 40 p. 100 ; le vomissement isolé s'observe avec une particulière fréquence (12 observations).

Par contre, les autres modes de début sont ici assez rares ; notamment les *vertiges* ne sont un signe précoce que dans 5 p. 100 des cas (au lieu de 12 p. 100) ; de même les *troubles cérébelleux* ne sont un signe de début que dans 5 p. 100 des cas (au lieu de 10 p. 100).

Nous avons retrouvé le début par des vomissements accompagnés d'une céphalée intense dans toutes les observations que nous rapportons ici.

b) *Le syndrome d'hypertension intracrânienne* est au maximum. — Les *vomissements*, comme nous venons de le voir, sont ici particulièrement fréquents (86 p. 100 des cas) ; ils ont tous les caractères des vomissements d'origine centrale : absence de nausées, caractère matinal, appétit conservé après les vomissements.

La *céphalée* est presque constante (91 p. 100 des cas) ; il est cependant à remarquer (Cushing) que souvent la céphalée est de faible intensité, car la tête de l'enfant s'accommode à l'hypertension intracrânienne.

Une douleur occipitale est constatée plus souvent qu'une véritable céphalée. Une raideur de la nuque est plus souvent constatée que cette dernière.

L'*hydrocéphalie* est très fréquente chez le jeune enfant ; elle n'est cependant dans la majorité des cas que modérée du fait de la rapidité de l'évolution de l'affection.

La *stase papillaire* est pratiquement la règle (91 p. 100 des cas), mais là encore la rapidité de l'évolution fait que la diminution de l'acuité visuelle est rarement suffisante pour amener la cécité complète.

c) *Signes cérébelleux*, plus tardifs dans leur apparition, ils sont d'une grande fréquence (81 p. 100 des cas) ; le plus évident est habituellement l'ataxie des membres inférieurs. L'incoordination intéresse les quatre extrémités, mais, comme toujours, prédomine aux membres inférieurs.

Par contre, les *troubles vestibulaires* sont au second plan ; les *troubles de la statique* sont ni plus ni moins fréquents que dans les autres tumeurs ; les *vertiges* sont peu fréquents (30 p. 100) et tardifs ; le signe de Bruns est rare (9 p. 100). L'étude des réactions vestibulaires qui n'a été faite que dans un nombre restreint d'observations montre, soit un labyrinthe normal (cas le plus fréquent), soit de l'hypoexcitabilité d'un côté ; elles étaient presque normales dans nos observations V et IX.

Seul le *nystagmus*, contrairement à ce qu'observe Cushing, est constaté avec une assez grande fréquence (46 p. 100 des cas) (observ. IV, V, VII, VIII, IX et XII).

L'*hypotonie* est aussi très souvent notée ; on la retrouve dans presque toutes nos observations (observ. IV, V, VII, VIII, IX, XI, XII, XIII).

d) *Les attitudes anormales de la tête* sont observées avec une grande fréquence dans cette variété de tumeurs ; nous les avons retrouvées dans 33 p. 100 des cas et notamment dans nos observations I, II, IV, V, VI et XI. Il est fréquent aussi d'observer de la raideur de la nuque, comme dans nos observations XII et XIII.

De même les *crises toniques* sont plus fréquentes dans les médulloblastomes que partout ailleurs et nous les avons relevées dans 27 p. 100 des cas (au lieu de 13 p. 100). Ce serait, pour Cushing, un signe tardif.

e) *Les troubles moteurs sensitifs ou réflexes* n'offrent ici

aucune particularité, sauf peut-être l'assez grande fréquence de l'*abolition des réflexes* (observ. IV, V, VII, XII et XIII) et en particulier des rotuliens, avec ou sans signe de Babinski. Cette fréquence est déjà notée par Cushing qui constate souvent leur exagération à un stade plus avancé du fait de l'hydrocéphalie et de la compression pyramidale.

f) *Paralysies des nerfs craniens.* — La *paralysie de la VI^e paire* est très fréquente dans les médulloblastomes; cette fréquence, qui est presque le double de la fréquence moyenne (57 p. 100 au lieu de 30 p. 100), s'explique peut-être parce qu'il s'agit dans bien des cas d'un signe d'hypertension intracrânienne: on la retrouvait à un degré plus ou moins accentué dans nos observations II, IV, V, VI, X et XII, souvent sous forme de dipopie.

L'*atteinte de la V^e paire*, par contre, est très rare et nous ne l'avons retrouvée que trois fois (6 p. 100 des cas) (observ. IV et VII); cette rareté s'explique semble-t-il par la rareté de la compression du plancher et témoigne en faveur de l'origine locale et non hypertensive des troubles constatés dans le domaine du trijumeau.

Le *facial* semble parésié avec la même fréquence que dans la moyenne des tumeurs du IV^e ventricule (25 p. 100 des cas): nous avons noté son atteinte dans nos observations IV, VII, IX, XI et XIII.

Il en est de même de l'*auditif*; il semble d'ailleurs que dans le cas particulier son atteinte soit plus d'origine hypertensive que due à une compression locale: on n'observe, en effet, qu'assez rarement des bourdonnements d'oreille ou une association à des paralysies des noyaux voisins et le trouble le plus fréquent est une diminution de l'acuité auditive.

g) *Les troubles bulbaires* n'ont rien ici de très particulier; ce sont habituellement des signes tardifs et des signes d'alarme.

h) Enfin un signe qui paraît être particulièrement fréquent en cas de médulloblastome est l'*amaigrissement*. Précoce, souvent

très intense, il est relevé dans nombre d'observations (1,3 des cas pour Cushing) et en particulier dans nos observations I, V, IX et XIII. S'agit-il d'une conséquence des vomissements répétés si fréquents dans le médulloblastome? S'agit-il d'un trouble du métabolisme? En tout cas un amaigrissement important semble avoir une valeur séméiologique non négligeable pour faire le diagnostic de médulloblastome.

*
* *

La symptomatologie des médulloblastomes du IV^e ventricule, tumeurs molles, mais rapidement oblitérantes, peut se résumer de la façon suivante :

Les signes d'hypertension sont au maximum : vomissements, céphalée, stase, hydrocéphalie, attitudes de la tête, paralysie du VI. Ce sont les premiers en date. Il s'y associe souvent un important amaigrissement.

Les signes cérébelleux apparaissent ensuite et sont très fréquents; c'est en effet une tumeur qui s'étend en direction du cervelet. Par contre les signes d'atteinte du plancher (signes vestibulaires, paralysies des paires craniennes et en particulier de la V^e paire) sont au second plan du fait du peu de compression que subit le plancher.

Les troubles réflexes, moins importants, consistent habituellement en une abolition des réflexes rotuliens avec ou sans signes pyramidaux associés; il est fréquent de voir les signes pyramidaux prendre secondairement le dessus.

Enfin *les crises toniques et les signes bulbaires* sont des symptômes d'alarme qui traduisent une compression importante du bulbe souvent par engagement des amygdales cérébelleuses et doivent faire redouter une syncope mortelle.

4^e **Examens complémentaires.** — La ponction lombaire ne fournit pas de renseignements bien intéressants; il est constant que le liquide soit *hypertendu* et dans tous les cas que nous avons relevés la tension dépassait 40. Il est vraisemblable que le blocage

puisse s'observer, mais cependant dans les deux cas où nous avons pratiqué l'épreuve de Queckenstedt celle-ci a été positive (observ. V et XIII) : malgré cette positivité, l'injection intraventriculaire de bleu de méthylène a montré chez le malade de l'observation XIII l'existence d'un blocage complet. La *composition du liquide* n'offre pas grandes particularités ; il est souvent normal.

Aussi devant la négativité des résultats fournis par cet examen devra-t-on parfois, si la clinique laisse subsister un doute, pratiquer une *ventriculographie* qui sera le premier temps de l'intervention. Cette épreuve montrera à peu près toujours une image typique de tumeur de la fosse postérieure.

Notons enfin que la *radiographie* montrera au maximum, étant donné qu'il s'agit d'un enfant, les signes d'hydrocéphalie.

Voici quatre observations qui illustrent la symptomatologie du médulloblastome et montreront ses caractères anatomiques.

Observation VII. (Inédite) (Clinique Neurologique).

Médulloblastome du IV^e ventricule. Début au cours d'une grossesse par des vomissements incoercibles; céphalée. Démarche cérébelleuse; troubles cérébelleux au membre supérieur; hypotonie. Abolition des réflexes rotuliens; signe de Babinski. Nystagmus; parésie de latéralité; stase papillaire; exophtalmie; hypoesthésie cornéenne, parésie faciale droite. Troubles de la déglutition; dysarthrie. Mort à la suite d'une ponction lombaire 4 mois 1,2 après le début de l'affection.

B... Raymonde, âgée de 47 ans, entre à la Salpêtrière, salle Cruveilhier, le 22 septembre 1930. Elle vient de la clinique Baudelocque où elle a été suivie pendant 45 jours.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES : Sa mère est bien portante.

Son père a présenté une encéphalite à l'âge de 33 ans et est actuellement parkinsonien.

Un frère est mort à l'âge d'un an de convulsions.

Son mari, âgé de 27 ans, est bien portant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS : Elle a présenté trois érysipèles à l'âge de 15 ans.

HISTOIRE DE LA MALADIE : Le début des accidents a coïncidé avec celui de la *grossesse* actuelle qui est de 4 mois 1/2 environ. La malade présente depuis cette date des *vomissements*, une *céphalée* très pénible et de l'*obnubilation intellectuelle*. Ces symptômes inquiètent son médecin qui l'envoie à la clinique Baudelocque le 6 septembre avec le diagnostic de *vomissements incoercibles*.

A l'examen, le 7 septembre, on est frappé par l'*état de prostration* de la malade; elle est complètement immobile; le regard fixe; elle comprend fort bien les questions qu'on lui pose, elle y répond avec lenteur, mais précision, puis retombe immédiatement dans sa prostration. Elle présente de l'insomnie. Elle n'accuse pas de vertiges. Elle se plaint d'une *céphalée gravative* très intense.

EXAMEN DU SYSTÈME NERVEUX :

Paires craniennes :

Exophtalmie importante surtout nette du côté gauche;
Réflexes à l'accommodation et à la lumière normaux;
Quelques *mouvements nystagmiformes* horizontaux dans l'extrême regard à droite.

Réflexes :

Réflexes tendineux :

Les rotuliens sont abolis des deux côtés ;
Les achilléens sont normaux;
Les réflexes du membre supérieur sont normaux;
Les réflexes naso-palpébral et mentonnier sont normaux.

Réflexe cutané plantaire :

A gauche on obtient une flexion nette de l'orteil;
A droite l'*extension* est indiscutable.

Réflexes de défense : Ils sont normaux.

Sensibilité :

Les sensibilités tactile, douloureuse et thermique sont normales;
Il n'existe pas de douleurs spontanées des membres.

Signes cérébelleux :

Pas d'adiadococinésie;
Dysmétrie du côté droit ;
Pas de myoclonies. Pas de dermatographisme.

EXAMEN GÉNÉRAL :

Pas de fièvre. Pouls à 96, régulier. La tension artérielle est de 11-8 1/2;

Pas de déshydratation : la peau ne garde pas le pli;

Les dents sont sèches; la langue humide, est recouverte d'un enduit blanc; les amygdales sont un peu rouges;

L'abdomen est normal, il n'existe aucun point douloureux; le foie est normal; la rate est percevable sur deux travers de doigt. La malade est constipée;

Le cœur et les poumons sont normaux. On constate une épistaxis peu abondante;

L'examen gynécologique montre une grossesse de 4 mois, normale.

La malade est mise au repos, à la diète hydrique glacée; on lui fait des injections sous-cutanées de sérum physiologique et on lui administre un lavement purgatif.

Le 8 septembre, l'état général s'est notablement amélioré; la prostration a presque complètement disparu; la céphalée a diminué; la malade n'a pas vomi depuis son entrée.

Le 9 septembre, malgré un certain degré d'agitation nocturne l'état continue à s'améliorer; toujours pas de vomissements.

L'examen du système nerveux montre toujours une *hyporéflexivité* qui semble *prédominer du côté droit*. Le *signe de Babinski* persiste de ce côté. On retrouve les *troubles cérébelleux* du membre supérieur droit et le *nystagmus* dans le regard à droite.

Le 11 septembre, la prostration du premier jour a complètement disparu et fait place à une simple lenteur dans la parole et les mouvements. On peut pratiquer un examen neurologique complet qui montre :

Troubles moteurs :

La force segmentaire est un peu diminuée au niveau des raccourcisseurs du côté droit, principalement au membre supérieur. Elle est normale pour les extenseurs et, du côté gauche pour tous les groupes.

Il n'existe pas de contractures.

Troubles réflexes :

Les *réflexes rotuliens* sont abolis des deux côtés, le *réflexe achilléen* diminué à droite, est normal à gauche.

Les réflexes du *membre supérieur* (radiaux, tricipital) sont diminués à droite;

Le réflexe naso-palpébral est normal, il n'existe pas de réflexes de défense;

Le réflexe *cutané abdominal* est nettement diminué à droite;

Il existe un *signe de Babinski* du côté droit.

Sensibilité :

Elle est normale à tous les modes.

Signes cérébelleux :

La démarche est une *démarche cérébelleuse typique* : élargissement manifeste du polygone de sustentation, démarche incertaine, irrégulière, vertiges.

L'épreuve de *Romberg* est positive.

Il existe une *dysmétrie* droite mise en évidence par les épreuves du doigt sur le nez et du talon sur le genou; cette *dysmétrie* est manifeste surtout au membre supérieur.

Il existe également de l'*adiadococinésie droite*.

On constate enfin des *secousses nystagmiformes* dans le regard à droite :

Pas de tremblement;

Légère amyotrophie de la cuisse droite (59 centimètres au lieu de 41 du côté gauche);

Pas de troubles sphinctériens.

Paires craniennes :

L'exophtalmie constatée le premier jour a beaucoup diminué;

Les pupilles sont normales. Les réflexes à l'accommodation et à la lumière aussi;

Léger ptosis droit, pas de diplopie;

Pas de paralysie faciale;

Pointe de la langue très déviée vers la gauche; elle le serait depuis l'incision du phlegmon gauche du cou ayant évolué il y a un an et dont persiste la cicatrice au niveau de l'angle de la mâchoire de ce côté.

Il existe enfin une *dysarthrie* légère : parole lente et monotone avec difficulté et même impossibilité de prononcer certaines syllabes.

Le *psychisme* paraît normal en dehors de la lenteur des réponses : mémoire intacte, pas de désorientation, pas de fabulation.

Le 12 septembre, on pratique un *examen oculaire* :

Réflexes oculaires normaux;

Champ visuel normal;

Convergence normale;

Secousses nystagmiformes dans les regards extrêmes.

Fond d'œil :

A droite : veines légèrement dilatées;

A gauche : papille rouge avec œdème péripapillaire;

Grosses veines.

L'examen général est moins satisfaisant. On constate une reprise de l'abattement et de l'hébétude, une certaine fixité du regard : un vomissement le matin.

Le 14 septembre, on pratique une ponction lombaire qui montre :
Lymphocytose impossible à rechercher (présence de sang);
Albumine : 08^{rs},56;
Bordet-Wassermann : négatif;
Globulines : néant;
Benjoin : 001 122 220 000 000.

On pense à la possibilité d'une *encéphalite* et on soumet la malade à un traitement salicylé à la fois par voie buccale et intraveineuse.

Le 22 septembre, elle entre à la Clinique Neurologique sur le conseil du Dr Garcin qui pense à une tumeur cérébrale.

Le 23 septembre, l'examen neurologique montre :

Aspect de la malade : elle est couchée en décubitus dorsal, les yeux souvent fixes, ne cesse de gémir et demande quand elle pourra quitter l'hôpital. Elle ne présente pas cependant de délire véritable. Elle répond très correctement à toutes les questions qu'on lui pose. Ni somnolence, ni insomnie.

La démarche est impossible à analyser, la malade ne pouvant quitter le lit. Tous les mouvements sont possibles aux quatre membres, mais il existe une diminution de la force dans les mouvements de flexion du membre inférieur. Au membre supérieur, la force est égale des deux côtés.

Pas de contracture, mais au contraire *hypotonie* manifeste des deux pieds et des deux jambes.

Troubles réflexes :

Les *rotuliens* sont abolis des deux côtés ;

Les *achilléens* sont normaux ;

On constate toujours un *signe de Babinski* du côté droit ;

Les cutanés abdominaux existent et sont même vifs ;

Les réflexes du membre supérieur sont faibles, égaux des deux côtés.

Troubles cérébelleux :

On constate toujours de façon évidente un *trouble cérébelleux* important du membre supérieur droit :

Dysmétrie, hypermétrie, adiadicocinésie ;

Aux membres inférieurs, pas de dysmétrie nette, mais hypotonie des deux pieds et des deux jambes.

Pas de troubles sensitifs.

Paires craniennes :

1^{re} paire : normale ;

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires : cf. examen oculaire ;

V^e paire : pas d'atteinte du V moteur ;
aucun trouble de la sensibilité cutanée dans le domaine
du V sensitif ;

sensibilité cornéenne très diminuée des deux côtés.

VII^e paire : *parésie faciale droite* à type central ;

VIII^e paire : normale ;

IX^e paire : normale ;

X^e et XI^e paires : *troubles de la déglutition* ; cependant le voile est
mobile et le réflexe vélo-palatin normal des
deux côtés.

XII^e paire : normale.

Troubles psychiques :

Egarement perpétuel, la malade parle comme dans un rêve ; elle
présente de la catatonie et ses membres restent une minute dans
la position où on les a placés ; elle gémit sans cesse.

Examen somatique :

Grossesse de 5 mois environ, mais menace d'accouchement pré-
maturé : douleurs abdominales par crises et pertes séro-san-
glantes.

La température est de 38°, le pouls est rapide, régulier ;

La rate est percutable sur un travers de doigt ; la langue est
sèche, rôtie, décapillée ; il existe de la stomatite.

Une *ponction lombaire* pratiquée le 25 septembre montre :

Liquide clair, contenant un peu de sang ;

Tension (au manomètre de Claude) : 60 avant toute évacuation ;
15 après évacuation de 15 centimètres cubes de liquide ;

Albumine (Sicard) : 0^{sr} 56 ;

Réaction de Pandy légèrement positive ;

Réaction de Weichbrodt : négative ;

Cytologie (Nageotte) : 0,8 lymphocytes par millimètre cube ;

Réaction de Bordet-Wassermann : H8 (négative) ;

Réaction du benjoin colloïdal : 000 002 221 000 000 ;

La réaction de Wassermann dans le sang est également négative (H8).

Un *examen oculaire* est pratiqué le 25 septembre par le D^r Hudebo :

Acuité visuelle : O D V = médiocre ;

O G V = semble bonne.

Pupilles : O D — O G réagissent bien ;

Motilité : O D — O G *parésie de latéralité* plus marquée vers la
gauche ;

convergence et verticalité normales ;

nystagmus intense et permanent observé dans
les mouvements de latéralité.

Fond d'œil :

A gauche : stase marquée, pas de rétinite;

A droite : œdème papillaire moindre.

L'exophtalmie gauche semble, d'après les dires de la malade, avoir toujours existé.

Le ptosis droit, constaté une fois à Baudelocque, n'a pas été retrouvé.

La malade meurt subitement le 27, trois jours après la ponction lombaire.

Autopsie :

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — Le cerveau est prélevé après formolage *in situ* et examiné après durcissement.

a) L'examen des hémisphères montre un léger aplatissement des circonvolutions et, au niveau de la base une hernie marquée de l'infundibulum immédiatement en arrière de la tige hypophysaire. On observe également une double entaille profonde au-dessous de l'uncus de l'hippocampe, entaille déterminée par le petit bord libre de la tente du cervelet.

Sur coupe horizontale des hémisphères, on vérifie l'existence d'une *hydrocéphalie assez marquée* portant surtout sur le III^e ventricule, les carrefours ventriculaires et les cornes sphénoïdales. Les trous de Monro sont très dilatés et ont de 7 à 8 millimètres de diamètre. Il existe au niveau des deux cornes frontales de légers replis épendymaires qui ne parviennent cependant pas à cloisonner la cavité ventriculaire.

L'examen minutieux de l'écorce, des méninges et de toute la substance cérébrale ne révèle l'existence d'aucune lésion focale néoplasique.

b) En sectionnant la protubérance supérieure un peu au dessous de son bord libre, la partie haute du IV^e ventricule apparaît très distendue (pl. IX, fig. 2).

L'aqueduc de Sylvius sus-jacent présente lui-même un calibre très élargi, de 5 à 6 millimètres.

Toute la face antérieure du tronc cérébral, tant du bulbe que de la protubérance, est *fortement aplatie* et comme étalée sur le plan osseux basilaire. Le bulbe supérieur et la protubérance moyenne sont comme laminés; leur épaisseur dans le sens sagittal ne dépasse pas un centimètre.

En écartant le bulbe du cervelet, on découvre au niveau des noyaux de Goll et de Burdach une volumineuse hernie de substance bulbaire qui, au même titre que les amygdales cérébelleuses, tend à s'engager dans le trou occipital. L'empreinte jugulaire déterminée par les condyles internes de l'occipital est beaucoup plus accusée à droite; il existe également un refoulement du vermis inférieur et de la pyramide de

Malacarde du côté gauche. On a ainsi l'impression qu'un processus central, ventriculaire, se développe un peu à droite de la ligne médiane, en refoulant les formations homolatérales du cervelet au delà de la ligne médiane, c'est-à-dire du côté gauche.

Sur une coupe horizontale, passant à 5 centimètres au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel, on découvre une *tumeur occupant la presque totalité du IV^e ventricule* (pl. IX fig. 1). Cette tumeur est de consistance molle, extrêmement friable, parsemée de petites hémorragies puncti-



Fig. — 14. Médulloblastome (obs. VII). Coupe-colorée, par la méthode de Weigert.

formes, et présente quelques segments particulièrement friables et nécrotiques. Elle est à peu près du volume d'une noix, et adhère fortement aux parois du IV^e ventricule; elle en remplit presque toute la cavité, à l'exception d'un étroit chenal antéro-latéral gauche qui s'étend de l'aqueduc de Sylvius à l'orifice interne du canal de Luschka. Comme il est de règle dans la plupart de ces tumeurs cérébrales, le parenchyme nerveux est un peu envahi; les éléments de la calotte, bien que laminés, sont encore reconnaissables; il en est de même de la longue bande cellulaire du noyau dentelé droit, très étiré, mais nettement identifiable. L'adhérence au parenchyme nerveux est d'ailleurs si faible que, sur les tissus durcis au formol, on découvre avec la plus grande facilité un plan de clivage, et la tumeur paraît facilement énucléable.

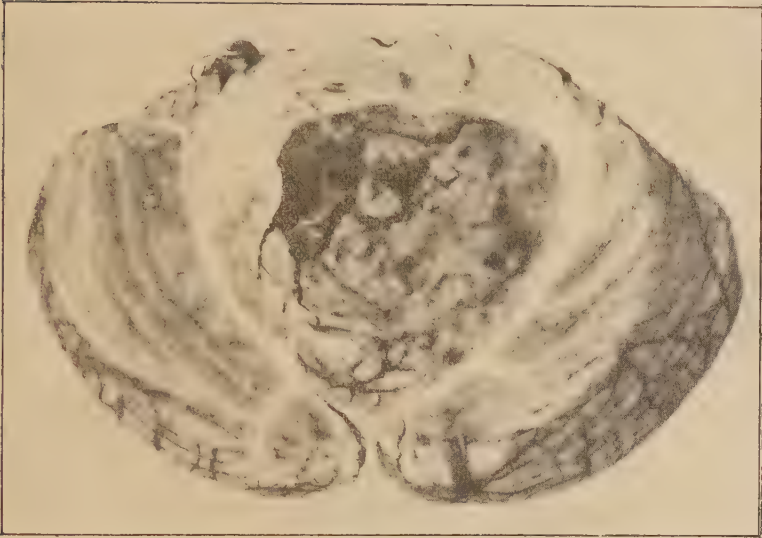


Fig. 1. — Médulloblastome (obs. VII). Coupe horizontale médiocérébelleuse (face inférieure de la coupe).

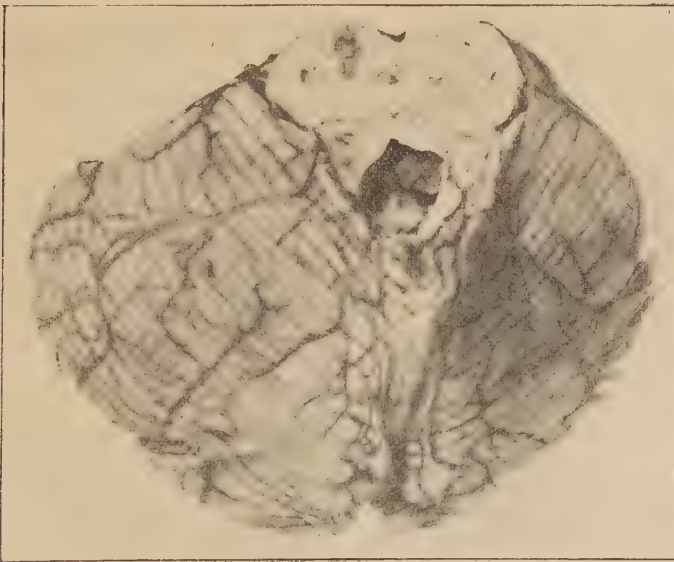


Fig. 2. — Même cas. Coupe passant par l'extrémité supérieure du IV^e ventricule.

Dans l'ensemble, il s'agit d'une tumeur développée aux dépens des parois du IV^e ventricule, ayant englobé les plexus choroïdiens. Cette tumeur, malgré l'hydrocéphalie cérébrale sus-jacente, n'a pas encore oblitéré complètement le IV^e ventricule et surtout elle ne s'est pas propagée le long des diverticules de Luschka aux espaces méningés, provoquant ainsi une généralisation.

2^e ÉTUDE HISTOLOGIQUE. — Après inclusion à la paraffine et coloration à l'hématéine éosine, on voit qu'il s'agit d'une tumeur extrêmement cellulaire; les cellules de taille variable, à gros noyau, sont disposées sans aucun ordre; nous n'avons constaté aucune mitose. Il n'existe aucun stroma; seuls quelques petits vaisseaux rompent, par endroits, l'uniformité de la coupe. Il s'agit donc d'un *médulloblastome* typique.

3^e ÉTUDE TOPOGRAPHIQUE. — Après chromage, des coupes en série du tronc cérébral et du cervelet sont pratiquées et colorées par la méthode de Weigert. On constate que le tronc cérébral, quoique très aplati, est partout normalement myélinisé et qu'il n'existe aucune zone dégénérée. Par contre, au niveau du cervelet (fig. 14), on constate que les fibres de l'album cérébelleux sont beaucoup plus pâles que le feutrage périciliaire du noyau dentelé et que le pédoncule cérébelleux supérieur a son origine dans le noyau dentelé; ce fait s'explique facilement si l'on se rappelle que les fibres de l'album cérébelleux sont de formation beaucoup plus tardive que le feutrage périciliaire. De plus, alors que le corps restiforme est remarquablement conservé, le pédoncule cérébelleux est très pâle.

Observation VIII (Inédite) (Communiquée par le D^r de Martel).

Volumineux médulloblastome du IV^e ventricule. Début par des vomissements isolés pendant 8 mois; céphalée; troubles de la marche; diplopie. Bourdonnements de l'oreille gauche; hypoacousie gauche. Stase papillaire à évolution aiguë. Nystagmus latéral droit; déviation et chute à droite; hypotonie segmentaire gauche. Opération; tumeur inextirpable. Mort.

Le jeune M... Georges, âgé de 6 ans, est adressé au D^r de Martel par le D^r Luton le 2 juin 1931.

L'enfant était bien portant jusqu'en août 1930: à cette date sont apparus pour la première fois des *vomissements matinaux* survenant soit à jeun, soit après le petit déjeuner, par périodes d'une quinzaine de jours entrecoupées de périodes de calme de 3 à 8 jours. Un examen clinique et radiologique complet du tube digestif, pratiqué le 13 mai 1931, a été entièrement négatif.

Ce n'est que depuis deux mois que sont apparus d'autres symptômes :

céphalées occipitales matinales d'abord, puis survenant plusieurs fois dans la journée (il est à noter que lorsque l'enfant souffre, il fixe sa tête en extension et porte la main à la région occipitale); *déviations vers la droite* pendant la marche; tendance à l'affaissement du corps du côté droit; *diplopie intermittente* dans le regard vers la gauche; *bourdonnements* dans l'oreille gauche.

Enfin, depuis une quinzaine de jours, l'enfant reste alité toute la journée, car la tendance à la chute vers la droite rend impossible la station debout. Un examen ophtalmologique pratiqué il y a 3 semaines ne montrait pas de stase nette.

Rien à retenir dans les antécédents.

Un examen complet est pratiqué par le Dr Guillaume et montre :

1^o *Nerfs crâniens :*

I^{re} paire : normale.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires :

Stase papillaire bilatérale très accentuée (on ne voit pas les contours de la papille; les veines sont très dilatées); il s'agit d'une véritable stase aiguë;

Champ visuel : normal;

Acuité : impossible à mesurer car l'enfant ne sait pas lire;

Pupilles : mydriase; réaction à la lumière extrêmement faible;

Motilité oculaire : normale.

V^e paire : sensibilité faciale et réflexes cornéens symétriques.

VII^e paire : normale.

VIII^e paire cochléaire : *hypoacousie gauche* :

A gauche : entend la montre à 5 centimètres;

A droite : entend la montre à 30 centimètres;

Examen vestibulaire impossible à pratiquer.

IX^e, X^e, XI^e et XIII^e paires : normales.

2^o *Voies pyramidales :*

Face : normale;

Membres supérieurs : force segmentaire et réflexes tendineux symétriques;

Membres inférieurs : même constatation;

Réflexes cutanés plantaires en flexion.

3^o *Sensibilité :*

Superficielle et profonde : normales.

4^o *Appareil cérébello-vestibulaire :*

Nystagmus dans le regard latéral droit (rares secousses);

Pas de nystagmus dans les autres positions du regard.

Épreuve des bras tendus : dévie de 5 centimètres tantôt vers la droite, tantôt vers la gauche;

Romberg : chute en arrière et à droite ;

Marche : dévie nettement vers la droite ; tendance à la chute en arrière et à droite ;

Tonus d'attitude : l'enfant arrive à se tenir debout (pieds écartés de 50 cm.) en s'accrochant fortement à son plan antérieur.

Contraction nette des quadriceps et des jambiers antérieurs, fixation des rotules, accrochage (tout ceci étant bilatéral et symétrique) ;

Les manœuvres de pulsion antéro-postérieure et latérales sont impossibles à faire : l'enfant pleure et s'effondre ;

Tonus segmentaire : hypotonie gauche peu accusée (quadriceps, poignet, rotule, ballotement du pied) ;

Épreuves kinétiques : les épreuves du doigt sur le nez, des marionnettes, du retournement, sont mal exécutées des deux côtés.

5° *La ponction lombaire* n'est pas pratiquée, étant donné la probabilité d'une tumeur de la fosse postérieure ;

Un *examen de sang* montre des réactions de Bordet-Wassermann et de Hecht négatives ;

Des *radiographies* du crâne ne montrent aucune anomalie.

L'opération est pratiquée le 8 juin (D^{rs} de Martel et Guillaume).

Anesthésie locale à la scurocaïne. Position assise. Taille d'un volet postérieur avec souci constant de l'hémostase ; drains fixés sur les lèvres de la plaie (côté du volet).

Dure-mère très tendue. Hémorragies abondantes par les émissaires de la ligne médiane après bascule du volet. Elles diminuent par la ponction du ventricule gauche qui était assez tendu et on les juggle avec du muscle de pigeon.

Ouverture de la dure-mère : le vermis est très dilaté ; à sa partie inférieure on aperçoit une masse tumorale grisâtre et molle qui descend jusqu'à l'axis, recouvrant complètement la face postérieure de la moelle cervicale. Elle s'en sépare parfaitement jusqu'au calamus ; à ce niveau, elle adhère intimement au plancher du IV^e ventricule dans lequel elle semble pénétrer. En haut elle infiltre le vermis.

Incision du vermis et de la partie médiane de la tumeur à l'électro ; ablation des fragments.

L'enfant étant peu résistant et la tumeur ne pouvant se cliver du plancher du IV^e ventricule, on décide de s'en tenir là. Le liquide céphalo-rachidien semble venir très doucement du haut ; l'aqueduc est donc peut-être perméable ; fermeture du volet et mise en place d'un drain.

Suites opératoires :

Dans les heures qui suivent l'intervention, bon état général, respi-

ration régulière ; tension artérielle à 12-3, stable avec faible indice : enfant conscient ; téguments froids.

8 heures après l'opération : ascension thermique qui, en 2 heures, atteint 39°7, puis 40°. Respiration difficile, irrégulière, saccadée, avec mise en jeu des muscles accessoires, coma. Écoulement très faible de liquide un peu rosé par le drain qui cependant reste perméable. Ponction lombaire haute : on retire 10 centimètres cubes de liquide très clair sous très faible tension ; l'écoulement se tarit après rétrait de 10 centimètres cubes. La compression des jugulaires ne produit aucun écoulement de liquide confirmant ainsi le blocage.

Ponction ventriculaire gauche : écoulement en jet d'un liquide céphalo-rachidien très clair, on en retire 50 centimètres cubes. La respiration se régularise ; l'enfant reprend conscience et demande à boire. Trois quarts d'heure après la ponction, la température est à 37°3. Cet état se maintient pendant 5 heures.

A ce moment, subcoma, troubles respiratoires, ascension thermique. Le pouls est petit, à 160 environ. La tension artérielle de 7-4 est très difficile à prendre car l'indice est très faible. La température atteint 40° en une heure.

Ponction ventriculaire gauche : le ventricule est sous la même tension que lors de la première ponction ; on retire 60 centimètres cubes de liquide clair ; amélioration immédiate qui se maintient 6 heures.

Au bout de ce temps, reprise des troubles respiratoires, réascension de la température à 40° ; nouvelle ponction ventriculaire : écoulement de 80 centimètres cubes de liquide sous forte tension ; amélioration immédiate ; l'enfant sort du coma et demande à boire. La respiration se régularise ; pouls à 120 ; tension artérielle à 9,5 avec indice très faible. On laisse en place l'aiguille dans le ventricule en y adaptant un caoutchouc qui permet de recueillir le liquide céphalo-rachidien dans un flacon pour éviter tout siphonnage ; ce dispositif sert exclusivement de soupape.

Pendant 5 heures il s'écoule 120 centimètres cubes de liquide. Malgré tout la température monte, atteint 40°2 ; le pouls et la respiration s'altèrent et l'enfant succombe 24 heures après l'opération.

Autopsie. — Le cerveau est prélevé *in-toto* et fixé au formol.

1^o EXAMEN MACROSCOPIQUE. — On constate d'emblée, entre les amygdalés cérébelleuses, la saillie du prolongement inférieur de la tumeur qui descend jusqu'à la partie inférieure du bulbe. On pratique une coupe médio-sagittale de tout le cerveau. Cette coupe montre (pl. X) une tumeur volumineuse, très molle, grisâtre avec par endroits d'importantes hémorragies ; cette tumeur descend en bas, contre le plancher jusqu'à la limite inférieure du bulbe ; en haut elle dilate l'aqueduc,

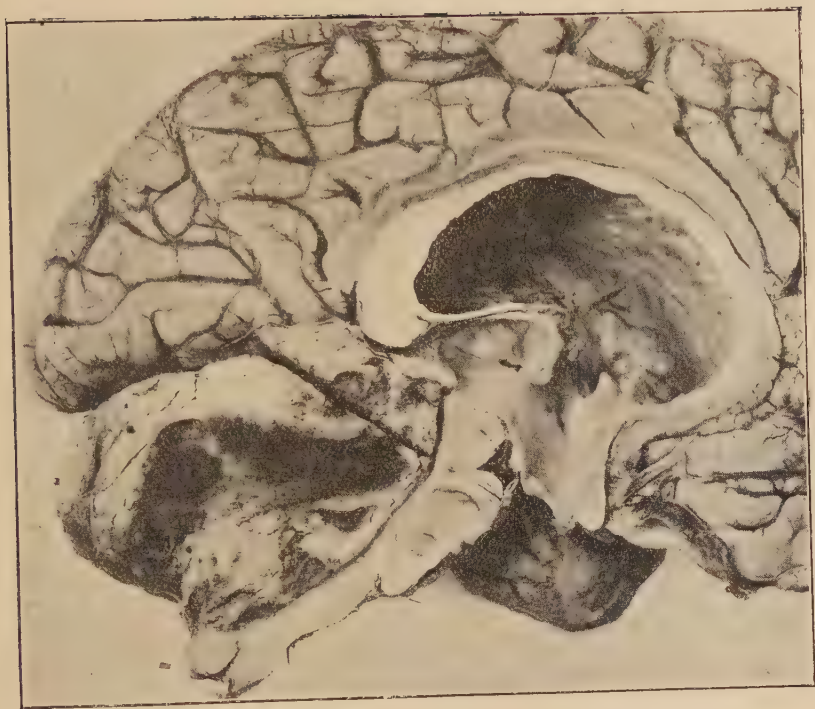


Fig. 1. — Médulloblastome (obs. VIII). Coupe médiosagittale.

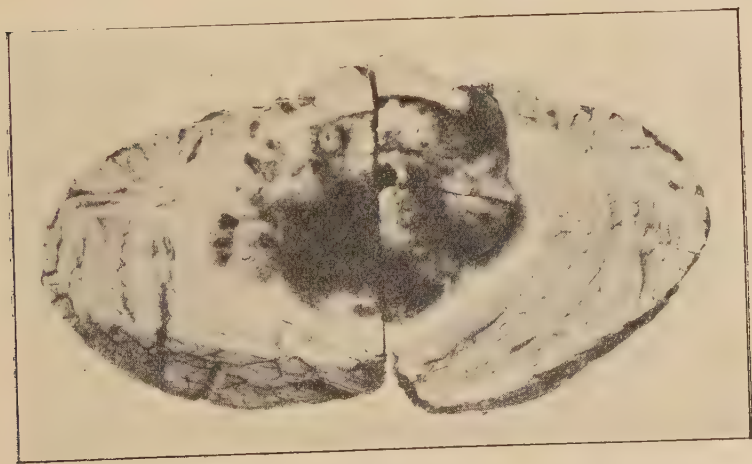


Fig. 2. — Même cas. Coupe horizontale (face inférieure); remarquer l'envahissement des recessus latéraux, surtout à droite.

laminant les tubercules quadrijumeaux et s'arrête juste au niveau de son orifice supérieur; il y a donc blocage complet. En arrière, elle refoule le cervelet qui forme une mince lame, mais n'est pas envahi; les noyaux dentelés sont respectés. Sur une coupe horizontale passant par le flocculus on constate une fusée très nette de la tumeur dans les deux récessus latéraux jusqu'aux orifices de Luschka; cette fusée est plus importante du côté gauche; de ce côté on constate aussi un envahissement hémisphérique plus important qu'à droite. Le tronc cérébral est comprimé sans être envahi et est nettement séparé de la tumeur par un plan de clivage.

Il existe une importante hydrocéphalie.

2° EXAMEN HISTOLOGIQUE. — La tumeur est très friable et se coupe difficilement à congélation. Néanmoins, après coloration au carbonate d'argent-van Gieson, on voit qu'il s'agit d'une tumeur formée de cellules rondes, irrégulièrement disposées, sans aucun stroma; par endroits seulement on retrouve de petits vaisseaux ou des foyers hémorragiques. Il s'agit d'un *médulloblastome* typique.

Observation IX (inédite)

(Communiquée par les D^{rs} Babonneix et de Martel).

Médulloblastome du IV^e ventricule. Début par vomissements et céphalée; titubation; strabisme. Démarche cérébelleuse avec latéropulsion; hypotonie droite; légers troubles cérébelleux au membre supérieur. Stase papillaire; parésie faciale gauche; pas de troubles vestibulaires; hypotonie de l'hémivoile droit. Légère atteinte pyramidale gauche avec signe de Babinski. Mort opératoire.

La jeune T... Georgette, âgée de 6 ans, est envoyée au D^r de Martel par le D^r Babonneix avec le diagnostic de *tumeur probable du vermis*.

Bien portante jusqu'en septembre 1930, elle a présenté depuis cette date des *vomissements* extrêmement fréquents, à type cérébral, précédés de quelques *céphalées* sans localisation précise. Puis on a constaté qu'elle *titubait*, sans présenter de latéropulsion nette, et qu'elle *tombait souvent en avant*; vers la même époque est apparu un *strabisme interne gauche*. On n'a pas constaté de crises toniques.

L'examen pratiqué le 28 octobre 1930 par le D^r Guillaume donne les résultats suivants :

Examen debout :

Démarche cérébelleuse typique avec légère latéropulsion droite;
Hypotonie statique droite légère;
Les réactions statiques sont faibles de ce côté.

*Nerfs crâniens :*I^e paire : normale.II^e, III^e, IV^e et VI^e paires :Début de *stase papillaire* (D^r Dupuy-Dutemps) ;

Motilité oculaire normale ;

Mouvements associés des yeux normaux, sauf la convergence qui est un peu troublée ;

Mydriase ;

Réaction à la lumière : faible ;

Réaction à distance : moyenne ;

V^e paire : normale ;VII^e paire : légère *atteinte faciale gauche* périphérique ;VIII^e paire : *cochléaire* : abolition de l'audition à droite (otite ancienne) ;— *vestibulaire* : très légère irritation droite ;

— nystagmus rapide vers la gauche ;

— très légère déviation segmentaire et pulsion droite ;

IX^e, X^e et XI^e paires : très légère atteinte droite avec *hypotonie de l'hémivoile droit* et de la luette ;XII^e paire : normale.*Troubles cérébelleux :**Hypotonie nette du côté droit*, segmentaire et statique ;*Réflexes pendulaires* des deux côtés, surtout à droite.*Epreuves kinétiques :*

Doigt sur le nez : légèrement incorrect des deux côtés, surtout à droite ;

Retournement et adiadococinésie : erreurs des deux côtés.

Réactions statiques : diminution de la résistance à la pulsion dans le plan sagittal, en arrière surtout.

Pas de troubles sensitifs.

Légère *atteinte pyramidale* irritative gauche avec *signe de Babinski* ;

Aucun trouble sensitif.

On pose le diagnostic de tumeur cérébelleuse droite.

Intervention : Elle est pratiquée le 7 novembre 1930.

Position assise. Anesthésie locale. Volet postérieur, gros cône de pression. Ablation de l'arc de l'atlas.

Une tumeur violacée et molle, naissant du vermis, recouvre le IV^e ventricule et lui adhère intimement.

Pas de plan de clivage. Décollement par fragments au petit coton. On enlève quelques fragments seulement.

Crises respiratoires avec cyanose, pâleur ; remise en place du volet. Nouveaux troubles respiratoires se continuant après l'intervention.

Mort cinq heures après par troubles respiratoires, malgré la lobéline et 1 heure 1/2 de respiration artificielle.

Autopsie. — Un *médulloblastome* du IV^e ventricule envahit tout le vermis et recouvre entièrement le IV^e ventricule jusqu'à la partie moyenne des pédoncules cérébraux. La tumeur adhère intimement au plancher ventriculaire au niveau duquel elle semble prendre naissance.

Les ventricules latéraux et le III^e ventricule sont très dilatés.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Sur coupes colorées à l'hématéine éosine on constate qu'il s'agit d'une tumeur (pl. VIII, fig. 2) très cellulaire. Les noyaux, de petite taille, sont très nombreux, disposés sans ordre. Il ne sont entourés que par très peu de protoplasma. Il n'existe pas de stroma intercellulaire. Il s'agit donc d'un *médulloblastome* typique.

Voici enfin l'observation un peu particulière d'une enfant que nous avons suivie avec le D^r Alajouanine, dans laquelle le médulloblastome n'était pas localisé au IV^e ventricule, mais envahissait la fente de Bichat et la calotte pédonculaire. Il est à remarquer que malgré cette extension des lésions la symptomatologie ne débordait pas le cadre de celle des tumeurs du IV^e ventricule, et qu'en particulier il n'existait aucun symptôme témoignant d'un envahissement de la calotte; c'était aussi le cas dans l'observation XXIII *bis* de M^{lle} Vogt, absolument superposable au point de vue anatomique.

Observation X (inédite) (Clinique Neurologique).

Médulloblastome du IV^e ventricule ayant envahi la calotte pédonculaire et la fente de Bichat. Début par troubles de l'équilibre. Gros troubles de la statique; syndrome pyramidal gauche; paralysie de la VI^e paire gauche; stase papillaire bilatérale; crises toniques avec respiration de Cheyne-Stokes. Mort au cours d'une crise tonique.

La jeune L... Yvonne, âgée de 3 ans, vient consulter le 19 septembre 1931 pour troubles de la marche.

Sa mère nous apprend que le début de l'affection remonte au mois de mai, date à partir de laquelle l'enfant a présenté des *troubles de l'équilibre*; en juin apparaissent *céphalée, vomissements* et *somnolence*; à partir du mois de juillet, l'enfant est confinée au lit; les vomissements et la somnolence persistent. Le 20 août apparaît de la *diplopie*. L'enfant est hospitalisée aux Enfants-Malades, puis nous est adressée à la Salpêtrière en vue d'une intervention.

L'examen, pratiqué le 10 septembre, montre de *gros troubles de la statique*: l'enfant ne peut se tenir debout; il existe une hypotonie droite avec genu recurvatum, oscillations antéropostérieures, mise en jeu

continue de réflexes d'équilibration. On constate aussi un *syndrome pyramidal gauche* avec ébauche de clonus et signe de Babinski.

Enfin un *examen oculaire* pratiqué par le D^r Hudelo, montre :

Motilité : paralysie de la VI^e paire du côté droit.

Fond d'œil : *stase bilatérale*, égale des deux côtés; pas d'hémorragie.

Le lendemain 11 septembre, l'enfant vomit à trois reprises différentes; mais surtout elle présente des *crises toniques* durant quelques secondes avec renversement de la tête en arrière, douleurs dans la nuque, pâleur extrême. Aussi, devant ce symptôme alarmant, décide-t-on d'intervenir le lendemain même; il s'agit, pensons-nous d'une tumeur du IV^e ventricule.

Mais dans l'après-midi nous sommes appelés auprès de l'enfant dont l'état s'est considérablement aggravé; les *crises toniques* sont *devenues subintrantes*; les membres inférieurs sont contracturés en extension, les membres supérieurs en flexion; la tête est renversée en arrière; l'enfant est sans connaissance; elle présente une respiration à type de Cheyne-Stokes.

Malgré un traitement énergique par des lavements de sérum hypertonique, elle meurt dans la soirée.

Examen anatomique :

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — L'examen extérieur du cerveau ne permet de relever à première vue rien de pathologique. On note seulement un fort engagement des amygdalées cérébelleuses; on ne voit aucun prolongement de tumeur à leur niveau.

Par contre en écartant le cervelet des hémisphères, on constate que toute la face supérieure du cervelet et la région pédonculaire sont envahies par une masse molle, friable.

Après avoir sectionné le pédoncule, on se rend compte de l'extension exacte des lésions. Des masses molles, friables envahissent toute la fente de Bichat, la calotte pédonculaire et protubérantielle, tout le vermis supérieur, et les lobes quadrilatères antérieurs du cervelet (pl. XI). Au palper, la face supérieure du cervelet montre que l'envahissement du cervelet est profond. C'est ce que démontre d'ailleurs une coupe horizontale du tronc cérébral et du cervelet (fig. 15) qui montre que le IV^e ventricule est envahi par une sorte de bouillie blanchâtre adhérent légèrement au plancher et aux parois, mais infiltrant toute la substance blanche jusqu'à la face supérieure du cervelet; il y a ainsi une véritable continuité des divers éléments du néoplasme; celui-ci a dû débiter dans la cavité du IV^e ventricule et se propageant vers la face supérieure du cervelet, a envahi les espaces méningés circumpédonculaires, notamment toute la fente de Bichat.

Une propagation intéressante est celle de la ligne médiane le long de la toile choroidienne du III^e ventricule; en dehors donc de l'envahissement de la face supérieure du cervelet et de la calotte pédonculo-

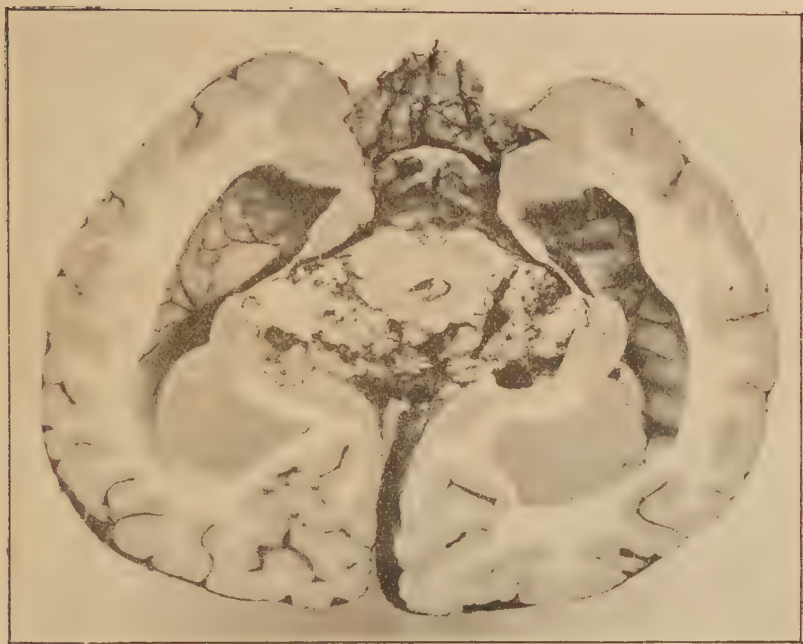


Fig. 1. — Médulloblastome (obs. X). Coupe horizontale de la base du cerveau.
Envahissement de la calotte et de la fente de Bichat.



Fig. 2. — Même cas. Face supérieure du cervelet.

protubérantielle, le néoplasme s'est exclusivement propagé le long des lames conjonctivo-vasculaires méningées ou choroïdiennes. Le point faible que constitue la valvule de Vieussens a dû servir de propagation.

Il est remarquable qu'aucune propagation n'ait eu lieu le long des diverticules latéraux de Luschka. Il existe bien une tumeur méningée comprimant la face latérale droite de la protubérance, mais celle-ci



Fig. 15. — Médulloblastome (obs. X). Coupe horizontale médiocérébelleuse (face inférieure de la coupe).

est en continuité avec la méningite néoplasique du sillon semi-lunaire et ne contracte aucune connexion avec le diverticule latéral droit.

2° EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Une coloration à l'hémotéine éosine montre une tumeur formée de cellules peu riches en protoplasma, à noyaux volumineux, disposées sans ordre et qu'aucun stroma ne sépare. Il s'agit indiscutablement d'un *médulloblastome*.

III. — ÉVOLUTION. — PRONOSTIC

En présence d'un tableau tel que celui que nous venons de tracer, l'indication opératoire est formelle et souvent urgente.

1° Si le malade n'est pas opéré, en effet, l'évolution est toujours fatale; seul le délai varie, et encore les limites de cette variation sont-elles bien faibles. Nous avons relevé un total de 20 malades morts spontanément; dans 2 cas l'évolution avait duré 9 semaines ou moins; dans 6 cas elle avait duré moins de 6 mois; dans 3 cas, entre 6 mois et un an; dans 3 cas, plus d'un an; dans un cas, plus d'un an et demi; dans 3 cas, 2 ans et dans un cas, 3 ans. C'est dire que *dans la majorité des cas l'affection ne dure pas plus d'un an* et qu'elle dure très rarement plus de 18 mois. 2 et 3 ans sont en effet l'exception; une durée de 3 ans donne même des doutes quant à l'exactitude du diagnostic histologique et surtout de la date du début de l'affection; il semble cependant que tel ait été le cas dans notre observation VI.

Le malade peut mourir dans le coma, par obnubilation progressive; mais habituellement il *meurt subitement*, souvent au cours d'une attaque tonique. Enfin il peut, dans les cas à évolution lente, être emporté par une *métastase spinale* ou par une *généralisation méningée*.

2° Le malade est opéré :

a) *La mortalité opératoire* est très importante dans cette variété de tumeur; elle semble cependant, dit Cushing, s'améliorer depuis l'emploi de l'aspiration et de l'électrochirurgie.

Le gros danger est l'hyperthermie post-opératoire. Sur un total de 31 cas opérés, nous avons relevé 14 morts opératoires, soit une mortalité de 45 p. 100.

Il faut aussi tenir compte du gros danger que constitue chez l'enfant l'hydrocéphalie; l'intervention réussit bien en effet à libérer le IV^e ventricule et à rétablir la perméabilité ventriculo-sous-arachnoïdienne, mais elle reste sans effet sur une hydrocéphalie interne importante; la suppression de l'obstacle ventriculaire est suivie dans de tels cas de gros troubles de l'hydrostatique du liquide céphalo-rachidien qui peuvent être cause d'accidents mortels à plus ou moins brève échéance.

En voici un exemple très démonstratif :

Observation XI (inédite), (communiquée par le Dr Clovis Vincent).

Médulloblastome du IV^e ventricule avec métastase au niveau de l'infundibulum. Début depuis deux mois par céphalée et attitude de la tête ; céphalée ; vomissements ; diminution de l'acuité visuelle ; vertiges ; bourdonnements d'oreilles ; tête inclinée à droite ; hypotonie droite ; légers troubles cérébelleux gauches ; stase papillaire ; parésie faciale droite ; hydrocéphalie ; opération ; mort au bout d'un mois du fait de l'hydrocéphalie.

Le jeune M... Alfred, âgé de 14 ans, vient consulter le Dr Vincent, le 16 novembre 1931.

Histoire de la maladie : Né à terme, l'enfant pesait 9 livres à la naissance ; il avait la tête un peu grosse ; quelques semaines après la naissance, il aurait eu une conjonctivite bilatérale. Un peu plus tard, alors qu'il marchait déjà (il avait au moins un an), la mère s'aperçoit qu'il « louche ». Puis on s'aperçoit qu'il voit à peine de l'œil gauche ; il avait une vision presque nulle de cet œil bien avant le début des accidents actuels.

Ceux-ci ont débuté en septembre 1931 ; à cette date il fait une chute d'environ 3 mètres du haut d'une meule de paille et tombe sur la région mastoïdienne droite, il peut se relever et rentrer chez lui. Il ne souffre pas de la tête et ne dit rien à ses parents de cette chute ; le lendemain, il joue avec ses camarades comme d'habitude ; il ne souffre de rien.

Deux jours après apparaît une *céphalée* d'intensité modérée qui siège surtout au niveau du point frappé (région temporo-occipitale droite) et dure une huitaine de jours ; pas d'irradiations douloureuses ; pas de vomissements.

L'enfant est normal pendant un mois.

En octobre 1931, le matin au réveil, l'enfant présente un *torticolis* ; sa tête est inclinée à droite et légèrement tournée à gauche ; il ne peut incliner la tête à gauche sans ressentir de violentes douleurs dans le cou. Il a mal à la tête et vomit. Sa vue est normale à cette époque. Le *torticolis* persiste quelques jours puis s'atténue progressivement ; les maux de tête, fréquents, siègent à la nuque et au front ; ils s'accompagnent de vomissements qui sont d'ailleurs fréquents surtout le matin au réveil, lorsque l'enfant change de position.

Un traitement au gardénal ne donne aucun résultat.

Au début de novembre 1931, la vision de l'œil droit commence à baisser ; le 7, l'enfant est admis à l'hôpital Lariboisière où on pratique un traitement par l'acétylarsan sans résultat. C'est alors que la mère l'amène consulter à la Pitié. En 15 jours, la vue a baissé tellement que l'enfant ne peut plus se diriger seul dans la rue ; il a de temps à autre des

vertiges avec tendance à la chute; il a souvent des *bourdonnements d'oreilles*. Jamais de dérobement des jambes; jamais de crises convulsives. Ni polyurie, ni polydypsie, ni somnolence; aucun antécédent infectieux.

Examen : Il est pratiqué le 16 novembre :

Enfant d'aspect normal, assez bien développé; on note cependant d'emblée une *inclinaison de la tête à droite* avec légère rotation vers la gauche; l'épaule droite est plus haute que la gauche; pas de raideur de la nuque.

Motilité :

Force musculaire : normale.

Statique : tendance à la chute en arrière et à gauche;

Marche : l'enfant talonne légèrement; il a peur de se heurter aux meubles.

Tonus : pas de flexion combinée.

manœuvre de Barré : *chute de la jambe droite*.

Réflexes :

Rotuliens et achilléens : normaux;

Cutané plantaire : extension douteuse à droite;

Cutanés abdominaux et crémastériens : normaux;

Membres supérieurs : réflexes normaux.

Sensibilité :

Normale à tous les modes.

Coordination :

Épreuve du talon sur le genou : légère *dysmétrie à gauche*.

Épreuve du doigt sur le nez : aucune anomalie.

Adiadococinésie gauche.

Nerfs craniens :

I^{re} paire : normale.

II^e paire : vision presque nulle : voit passer la main.

Fond d'œil à droite : papille un peu pâle à bords flous, veines beaucoup plus dilatées que les artères. Aspect d'*atrophie optique post-stase* au début.

A gauche : papille *blanchâtre*, à bords flous, mais moins flous que du côté droit. Artères très grêles; veines un peu dilatées. L'aspect du fond d'œil, au delà de la papille, est tigré; des zones blanchâtres alternent avec des zones fortement pigmentées.

Champ visuel : impossible à apprécier.

III^e, IV^e, VI^e paires :

Léger ptosis gauche avec très léger strabisme divergent de l'œil gauche.

Mouvements de latéralité incomplets : l'enfant ne tient pas longtemps le regard latéral droit ou gauche.

Quelques *secousses nystagmiques* dans les positions extrêmes du regard.

V^e paire : *Réflexe cornéen faible* des deux côtés.

VII^e paire : *Parésie faciale droite à type total*.

VIII^e paire : *Audition bonne, mais bourdonnements d'oreille*.

IX^e, X^e, XI^e, XII^e paires : *voile normal*.

Pas de troubles de la déglutition.

Radiographie (voir pl. VI). Pommelures très marquées. Sutures distendues. Selle turcique très agrandie; clinoïdes antérieures usées; lame quadrilatère presque effacée; faux aspect d'opacités dans la selle dû à l'oreille (profil G). Fosses temporales très creuses. Aspect d'hydrocéphalie.

Intervention le 20 novembre (D^r Vincent). — Lambeau en fer à cheval; ouverture du trou occipital; ablation de l'arc de l'atlas; ablation de l'écaïlle de l'occipital. Découverte du vermis, les hémisphères restant protégés par la dure-mère.

On voit les deux amygdales cérébelleuses recouvrant une petite tumeur ayant le volume d'une lentille, placée à la sortie du IV^e ventricule, à droite de la ligne médiane, près de la cérébelleuse inférieure qui est très dilatée; le vermis bombe de façon anormale.

On incise le vermis aussi longuement que possible après hémostase à l'électro, découvrant ainsi la tumeur. Elle apparaît sous forme d'une masse violacée, du volume d'un œuf de pigeon, non adhérente au plancher du IV^e ventricule, oblitérant en haut l'aqueduc, fortement attachée sur les côtés et en bas par un pédicule dépendant des deux cérébelleuses inférieures.

Décollement de la tumeur sur les côtés à droite et à gauche et section des pédicules entre des clips; décollement du pôle antérieur de la tumeur; à ce moment le liquide céphalo-rachidien vient à flots. La tumeur est extraite prudemment et le IV^e ventricule élargi apparaît dans toute sa longueur; il persiste deux prolongements latéraux qu'on ne cherche pas à extraire.

Fermeture par les procédés habituels.

Examen de la tumeur. — La tumeur enlevée à le volume d'une noix. Elle est relativement ferme après durcissement au formol, mais reste cependant friable.

Des coupes à congélation, d'ailleurs très difficiles à obtenir du fait

de la friabilité de la tumeur sont colorées par les diverses méthodes d'Hortega.

La coloration nucléaire (carbonate d'argent van Gieson) montre une tumeur présentant une charpente conjonctive à très larges mailles, avec d'assez nombreux vaisseaux. Entre ces mailles on voit un amas de cellules à noyau volumineux, à protoplasma peu abondant, ne présentant pas de mitoses ; ces cellules sont disposées sans ordre le plus souvent ; en quelques endroits elles se groupent plus ou moins circulairement formant des pseudo-rosettes.

Les diverses variantes au *tanin argentique* montrent que la tumeur ne contient ni névroglie, ni tissu réticulé. Il s'agit donc d'un *médulloblastome* typique.

Suites opératoires. — Elles sont très simples ; la guérison de la plaie est obtenue par première intention et l'état de l'enfant s'améliore de jour en jour. Au bout de 15 jours, l'état reste bon et on commence des séances de radiothérapie profonde ; à cette date, l'enfant commence à jouer, se fait lire par sa mère des histoires gaies. L'examen du système nerveux ne montre rien d'anormal ; il n'existe en particulier aucun signe cérébelleux. Mais le 15 décembre, brusquement, l'enfant fait une poussée thermique à 39° ; on le met dans un enveloppement froid ; la température baisse et l'état s'améliore. Mais le soir, vers 5 heures, nouvelle ascension thermique ; l'enfant devient presque inconscient ; il est raide. Une ponction lombaire est tentée mais on ne peut retirer de liquide ; on injecte du sulfate de magnésie intra-veineux. L'enfant meurt dans la nuit.

Autopsie. — On constate une très importante *hydrocéphalie* : la dilatation ventriculaire est considérable ; le bombement de l'intundibulum atteint le volume d'une petite noix.

Au niveau du *cervelet* on constate que la face postérieure du vermis, fendue au cours de l'intervention est partiellement ressoudée par un processus cicatriciel.

En écartant les deux lèvres de cette incision vermienne, on constate que le IV^e ventricule est entièrement libre et constitue une cavité du volume d'une grosse noix ; l'extrémité inférieure de l'aqueduc de Sylvius, sur laquelle on retrouve l'empreinte de la tumeur, est complètement dégagée ; on se rend compte que l'acte opératoire avait parfaitement rétabli la communication ventriculo-sous-arachnoïdienne (pl. XII). Dans la cavité ainsi constituée, le plancher ventriculaire apparaît complètement libre ; par contre au niveau du *cervelet* subsistent par endroits de petits débris de tumeur : de même on retrouve des prolongements de la tumeur au niveau des diverticules de Luschka, surtout du côté gauche.

Enfin une coupe médio-sagittale du cerveau montre, outre l'hydro-



Fig. 1. — Médulloblastome (obs. XI); face inférieure du cerveau après section de la protubérance. Remarquer l'empreinte de la tumeur au niveau de l'orifice inférieur de l'aqueduc qui reste perméable et la saillie de l'infundibulum.

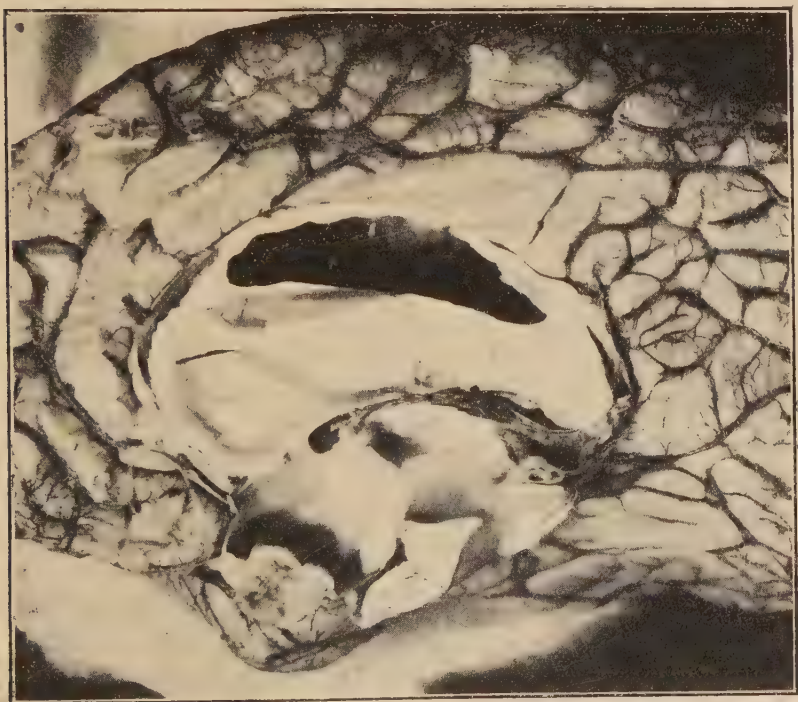


Fig. 2. — Même cas. Coupe médiosagittale du cerveau. Remarquer en avant la métastase infundibulaire, en arrière l'effacement de l'aqueduc devenu un simple orifice.

céphalie mentionnée plus haut, l'existence *au niveau de l'infundibulum d'une petite tumeur métastatique* du volume d'une noisette. Cette métastase, qui comprimait le chiasma (voir pl. XII) a certainement joué un rôle dans la rapidité d'apparition de la cécité et la précocité de l'atrophie optique.

b) Mais surtout les *survies post-opératoires* sont très courtes. Cushing notait, dans ses premières observations, une survie moyenne de 6 mois; cette survie est augmentée de façon notable par la radiothérapie et dans les cas les plus récents, la survie moyenne atteignait 17 mois.

Il n'en est pas moins vrai que l'évolution post-opératoire reste *désespérément fatale à plus ou moins brève échéance*; c'est ainsi que sur un total de 61 médulloblastomes de la fosse postérieure opérés par Cushing, 3 seulement sont encore vivants après 9, 15 et 22 mois. Si nous prenons l'ensemble des observations publiées de tumeurs du IV^e ventricule, les résultats ne sont pas plus encourageants. Sur un total de 17 malades ayant survécu nous notons les chiffres de survie suivants :

Moins de 6 mois	3 cas.
Plus de 6 mois.	1 cas.
Plus d'un an	8 cas.
Plus de 18 mois	4 cas.

Seul un malade de Cushing a survécu 5 ans; 2 seulement de ces malades, observés par Alajouanine et de Martel, sont encore en vie un an après l'opération¹. On voit, par la seule inspection de ces chiffres, combien est désespérante l'évolution post-opératoire de ces tumeurs; la plupart des cas *ne dépassent pas l'année*. Ceux qui la dépassent ne survivent qu'au prix d'interventions itératives et d'une radiothérapie intensive; encore les cas de survie de longue durée sont-ils exceptionnels, et le cas du malade de Cushing qui a survécu 5 ans au prix de 4 opérations est-il isolé.

c) Comment meurent-ils? Une première éventualité est la *réci-*

1. Nous avons appris récemment qu'ils étaient tous deux morts d'une récidence un an après l'opération.

diverge in situ de la tumeur : au bout d'un temps qui ne dépasse habituellement pas 6 mois, on voit réapparaître les signes d'hypertension et les troubles cérébelleux; l'enfant recommence à maigrir et une seconde intervention montre une tumeur généralement plus étendue que la tumeur primitive.

Si on n'opère pas, les symptômes continuent à s'accroître et la mort survient au cours d'une crise bulbaire ou dans le coma par cachexie progressive.

Voici, pour illustrer cette évolution, l'observation d'un petit malade qui a survécu 6 mois à l'intervention.

Observation XII (Inédite).

(Communiquée par le Dr Clovis Vincent).

Médulloblastome du IV^e ventricule. Début par céphalée, vomissements, amaigrissement; troubles de l'équilibre, diplopie, troubles du caractère. Abolition des réflexes rotuliens avec exagération des achilléens et signe de Babinski. Troubles cérébelleux des quatre extrémités; hypotonie; nystagmus. Stase papillaire; paralysie de la VI^e paire; hydrocéphalie. Troubles de la déglutition, dysarthrie, hoquet. Opération. Guérison. Rechute au bout de six mois. Mort par récurrence in situ.

Le jeune L... Michel, âgé de 8 ans, est adressé à la fin de septembre 1929 par le Dr Heuyer en vue d'une intervention chirurgicale sur une tumeur cérébelleuse à siège probablement médian.

Antécédents héréditaires. — Ses parents sont bien portants. Sa mère a été atteinte, étant enceinte de 5 mois de cet enfant, d'une fièvre typhoïde; elle a eu trois autres enfants; elle a fait une fausse couche après le 4^e enfant.

Antécédents personnels. — De 5 à 8 ans : toux quinteuse guérie par l'ablation d'amygdales et de végétations en avril 1929. Rougeole en janvier 1929. Coqueluche en mars. En mai et juin, l'enfant a fait un séjour au bord de la mer; son état général s'est amélioré et son poids a augmenté de 400 grammes. Il a toujours été chétif et délicat et n'a jamais eu que peu d'appétit.

Histoire de la maladie. — C'est au retour de la mer, en juin 1929, que sont apparus les premiers symptômes :

Une *céphalée frontale* survenant le matin, d'abord considérée comme une simulation de l'enfant au moment de reprendre ses études.

Des vomissements bilieux qui se reproduisent chaque matin, parfois aussi au cours de la journée et sont toujours associés à la céphalée. Le médecin de famille attribue ces symptômes à un trouble hépatique et institue un régime sévère qui reste sans influence sur les vomissements et la céphalée.

L'enfant maigrit de 2 kilogrammes en six semaines.

Au mois d'août 1929, les crises s'espacent, ne surviennent plus que tous les 5 à 6 jours, et la dernière date du 25 août. Depuis la céphalée est passagère.

A la fin du mois d'août apparaissent des troubles d'équilibre : l'enfant titube, ne peut plus jouer ni courir ; il se tient un peu raide en marchant et se retourne tout d'une pièce sans mobiliser la tête ; il présente une maladresse légère des membres supérieurs.

Au début de septembre, les troubles de l'équilibre s'aggravent ; les jambes de l'enfant fléchissent sous lui ; il est bientôt confiné au lit. En même temps, son caractère change, il devient plus triste, un peu irritable ; il est somnolent.

Le 13 septembre, il vient consulter le Dr Heuyer qui constate de la diplopie, une diminution de l'acuité visuelle et de la stase papillaire. Il institue un traitement par le cyanure de mercure intraveineux (8 injections) et des lavements de sulfate de magnésie. La céphalée, les vomissements et la somnolence s'améliorent un peu, mais on voit apparaître des troubles sphinctériens sous forme de dysurie.

Examen du malade. — Il ne peut se faire que couché.

Motilité :

Légère parésie des membres inférieurs.

Réflexes :

Les réflexes rotuliens sont abolis des deux côtés ; les achilléens sont exagérés ; il existe du clonus du pied gauche.

Le réflexe cutané plantaire est en extension à gauche, indifférent à droite ; les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens existent.

Troubles cérébelleux :

On constate une dysmétrie aux membres supérieurs et inférieurs des deux côtés ; il existe une *adiadococinésie* plus marquée à droite ; les membres inférieurs sont *hypotoniques*.

Il existe du *nystagmus*.

La nuque est légèrement contracturée ; la pression des muscles de la nuque réveille une douleur nette. Le signe de Lasègue est positif.

Nerfs craniens :

I^{re} paire : normale.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires (examen du D^r Monbrun) :

Stase papillaire considérable; contours papillaires flous, mais visibles; veines dilatées. Les papilles sont un peu plus pâles que normalement.

Acuité visuelle : O D — O G = 5/10.

Pupilles : en mydriase, réagissent bien.

Motilité : une *paralyse du VI gauche* constatée quelques jours auparavant a disparu.

V^e paire : normale.

VII^e et VIII^e paires : normales.

IX^e, X^e, XI^e paires :

Troubles de la déglutition.

Voix un peu saccadée et monotone.

Hoquet.

Pouls rapide à 120, présentant quelques irrégularités.

XII^e paire : normale.

Enfin on constate l'existence d'une *hydrocéphalie nette* et d'une disjonction des sutures visibles à la radiographie du crâne.

Intervention. — L'enfant est opéré le 5 octobre par les D^{rs} de Martel, Vincent et David.

Anesthésie locale. Position assise. Abord de la fosse postérieure par incision transversale. Après l'ablation de l'écaille de l'occipital, l'enfant se refroidit, urine sous lui; puis sa voix devient cérébelleuse; il vomit sans effort; il présente un état légèrement syncopal, est somnolent, a une selle inconsciente et diarrhéique.

Ablation de l'arc de l'atlas : l'enfant est toujours très faible, dit étouffer, nasonne.

Dégagement du cervelet : l'enfant respire mieux et parle un peu mieux.

Ponction ventriculaire : le ventricule est très distendu.

Ouverture de la dure-mère : au-dessous du cône de pression, le liquide céphalo-rachidien sort sous pression; si on soulève le cône, il gicle.

L'exploration méthodique de la fosse postérieure permet de découvrir une tumeur médiane : incision du vermis, hémostase des pédicules latéraux et inférieurs, dégagement de la tumeur.

Au cours des essais de dégagement de la tumeur, les troubles de la parole réapparaissent; on l'enlève en deux morceaux, gros chacun comme un noyau d'abricot.

Un quart d'heure après, la voix est redevenue normale.

Hémostase au muscle de lapin, fermeture.

L'intervention a duré 2 heures 45.

Suites opératoires. — Elles sont bonnes; l'enfant a cependant vers le 3^e jour et pendant 24 heures une voix un peu nasonnée.

La céphalée et les vomissements disparaissent; l'enfant est plus gai, demande à jouer; une incontinence d'urine constatée les 5 à 6 premiers jours disparaît par la suite.

L'examen montre une amélioration des troubles cérébelleux, une disparition du clonus et du signe de Babinski, une réapparition des réflexes rotuliens; le signe de Lasèque persiste.

L'enfant sort de l'hôpital au bout de 31 jours.

Évolution ultérieure. — En décembre 1929, l'état reste excellent; l'enfant marche, court et saute: sa démarche reste cependant un peu hésitante; il présente encore un nystagmus gauche; il ne présente pas d'incoordination, mais une asynergie des mouvements du pied droit; la cicatrice n'est pas tendue.

Le 20 février, l'examen oculaire montre l'absence de stase; il n'existe aucune dilatation des vaisseaux rétinien; la moitié maculaire de la papille est pâle des deux côtés avec bords un peu flous; l'acuité visuelle, toujours de 5/10 à droite, est remontée à 10/10 à gauche; les pupilles modérément dilatées réagissent bien; le champ visuel est normal.

Le 13 mars, un nouvel examen oculaire montre toujours les mêmes symptômes; mais depuis une dizaine de jours la démarche est moins assurée; le malade se plaint de céphalée au réveil et par intermittences dans la journée, d'anorexie; il *maigrit rapidement*, devient triste, les vomissements reprennent. Son équilibre reste assez stable; il ne présente pas d'adiadococinésie, ni de dysmétrie. Mais on constate un certain degré d'incoordination aux épreuves classiques et dans la démarche.

Bientôt l'enfant présente du Kernig, se constipe; sa cicatrice devient tendue; son état s'aggrave progressivement et il meurt dans le courant d'avril, donc 6 mois après l'intervention.

Examen histologique de la tumeur (fragments prélevés à l'intervention). — Sur coupes traitées par la méthode de *coloration nucléaire* au carbonate d'argent avec surcoloration par le van Gieson, on est frappé par l'importance du stroma: par endroits très dense, il est ailleurs plus lâche, encadrant dans une fine trame de nombreuses cellules. Il existe d'assez nombreux vaisseaux.

La coloration par la méthode d'Hortega au carbonate d'argent lithiné confirme l'existence d'une importante trame formée à la fois de fibres conjonctives épaisses et ondulées et de fibres névrogliques plus fines formant des confluent nœuds (fig. 11). Dans ce réseau, on trouve de très nombreuses cellules, tantôt à petit noyau, tantôt, et ce sont les plus nombreuses, à noyau assez volumineux, parfois multinucléées.

Les trois *premières variantes d'Hortega* confirment les données précédentes et en particulier l'abondance de la trame interstitielle à la fois névroglique et conjonctive.

La *méthode de Bielschowsky* imprègne légèrement la trame conjonctivo-névroglique, mais ne décèle aucun élément ayant les caractères des neuro-fibrilles.

La densité cellulaire et l'importance du stroma fibrillaire en grande partie conjonctif, font de cette tumeur un *médulloblastome* à tendance neuroblastique.

a) Une deuxième éventualité fréquente est l'apparition d'une *métastase spinale*; l'enfant se plaint, toujours aux environs du sixième mois, de douleurs rachidiennes et une paraplégie se constitue; là encore une nouvelle intervention ou une radiothérapie intensive peuvent amener une survie de quelques mois. Nous avons retrouvé cette métastase spinale dans 12 observations de médulloblastomes du IV^e ventricule et dans 1/3 des cas ayant survécu à l'opération.

e) Une troisième éventualité, contre laquelle n'existe plus aucun recours, sauf peut-être la radiothérapie, est la *généralisation méningée*. Nous avons vu, en étudiant l'anatomie pathologique, qu'elle était relativement fréquente et était souvent étiquetée *sarcomatose méningée*; si la plupart des observations publiées ont trait à des malades non opérés, c'est aussi bien souvent une généralisation métastatique post-opératoire. Dans plusieurs cas d'ailleurs Cushing l'a décelée à son début au cours de l'intervention sous forme de petites taches opalines disséminées sur la corticalité cérébelleuse.

Son étude clinique est déjà ébauchée, en 1837, dans une observation d'Ollivier citée par Verdun :

Un garçon de 11 ans entre à l'hôpital le 1^{er} juin 1825 pour « céphalalgies revenant par accès irréguliers avec renversement de la tête en arrière depuis 6 mois », baisse de la vue et des facultés intellectuelles, puis crises convulsives qui ont provoqué sa venue à l'hôpital. On constate à son entrée « un état douloureux des membres sans paralysie, avec renversement du tronc en arrière,

sans raideur et impossibilité de rester assis, une amaurose presque totale avec pupilles larges. L'enfant est constipé, sa peau est chaude; son pouls d'abord petit, lent et irrégulier devient fréquent; la respiration est irrégulière et le petit malade meurt dans une nouvelle crise convulsive, 36 heures après son entrée. » On porte le diagnostic de méningite. A l'autopsie : tumeur encéphaloïde du volume d'un œuf de pigeon située au centre du cervelet et englobant le IV^e ventricule; « couche encéphaloïde développée sur la face postérieure de la moelle épinière, entre la pie-mère et l'arachnoïde; encéphalite et méningite de la base du cerveau avec épanchement de sérosité dans les ventricules ».

A l'aide de cette observation et de quelques autres, Verdun fait une étude plus complète de cette forme méningée; plusieurs observations récentes en précisent encore les caractères.

L'observation qui suit en est un bel exemple :

Observation XII (Inédite) (Communiquée par les docteurs
Jean Hallé et Clovis Vincent).

Médulloblastome du IV^e ventricule; généralisation méningée. Début par des hématoméses; opéré pour ulcère gastrique; puis céphalée et vomissements. Abolition des réflexes rotuliens avec clonus du pied et signe de Babinski. Troubles cérébelleux légers; hypotonie. Stase papillaire; parésie faciale gauche. Hypertension du liquide céphalo-rachidien sans blocage. Hydrocéphalie. Signe de Kernig. Ponction ventriculaire : blocage. Mort à la suite de la ponction ventriculaire.

Le jeune D... Cyrille, âgé de 6 ans, vient pour la première fois consulter le D^r Hallé à l'hôpital des Enfants-Malades, le 15 octobre 1930, pour des troubles digestifs.

Dans les *antécédents familiaux* on ne trouve rien qui mérite d'être retenu.

Antécédents personnels : Né à Tarnier, le 29 février 1924, accouché au forceps, il pesait 4 kilogrammes à la naissance; il a présenté un ictère congénital.

Nourri au sein jusqu'à 3 mois, puis au lait condensé jusqu'à 2 ans, il a eu ses premières dents à 4 mois; il pesait 16 kilogrammes à 1 an; il a marché à 14 mois, parlé à 2 ans. Son développement physique et psychique s'est poursuivi normalement.

En février 1926, il a présenté un épisode fébrile étiqueté fièvre typhoïde, puis une broncho-pneumonie; en mars il a été atteint de rougeole, et en avril de coqueluche; en juin il a présenté une nouvelle atteinte pulmonaire dont il a bien guéri.

Histoire de la maladie : C'est en 1927 que sont apparus les premiers symptômes de l'affection actuelle. Depuis cette date, dit sa mère, il s'est toujours plaint de la tête. La *céphalée, frontale*, survenait *par crises*; l'enfant s'arrêtait au milieu de ses jeux; en même temps il *pâlissait*, les lèvres *devenaient bleues et il vomissait*. Ces signes sont attribués à une affection digestive et l'enfant est soumis, sans succès d'ailleurs, à de multiples régimes. Et pourtant il ne présentait aucun trouble digestif vrai et son appétit, loin d'être diminué, était au contraire des plus solides.

En 1928, ces symptômes persistent. L'enfant contracte les oreillons. En novembre, une nuit, il a un *vomissement de sang liquide* avec des caillots.

En mai 1929, céphalée et vomissements redoublent d'intensité et de fréquence, et deviennent même nocturnes; les vomissements contiennent de temps à autre quelques filets de sang. On se rend compte de la gravité de l'affection.

A la suite de douleurs auriculaires, en juin 1929; l'enfant est envoyé à la campagne en juillet et présente à cette date une *nouvelle hématomèse*. Ce sont ces *troubles digestifs* qui l'amènent à consulter; les vomissements, très fréquents, finissent en effet par empêcher toute alimentation; ils s'accompagnent d'hématémèses assez fréquentes et de mélæna.

Un *examen local* montre un empatement douloureux de la région épigastrique. L'interrogatoire permet par ailleurs de relever quelques troubles dyspeptiques sous formes de brûlures, d'aigreurs, de pituites matinales (il s'agit sans doute en réalité du vomissement matinal si fréquent dans les tumeurs cérébrales) qui fait instituer un traitement par les alcalins; ce traitement n'amende pas les symptômes.

Malgré la négativité de la réaction de Wassermann, un traitement antisypilitique d'épreuve est institué qui reste aussi inactif.

Un examen complet n'a montré à cette date aucun signe neurologique.

Devant l'inefficacité du traitement médical, et étant donné l'altération progressive et rapide de l'état général, on se décide à intervenir chirurgicalement et l'enfant est transféré dans le service du D^r Labey à Lariboisière.

L'intervention pratiquée le 7 janvier, montre l'absence d'ulcère, mais l'existence d'une périgastrite importante qui motive une gastro-entérostomie postérieure; les suites opératoires sont normales et l'enfant quitte l'hôpital le 22 janvier.

Le 8 février, il est ramené aux Enfants-Malades parce qu'il présente depuis 8 jours des *vomissements bilieux* accompagnés d'une *céphalée* extrêmement intense. Une *radioscopie* pratiquée 8 jours plus tard montre cependant un fonctionnement absolument normal de la bouche de gastro-entérostomie; mais on est frappé du fait que l'enfant *ne peut se tenir sur ses jambes*, ce qui attire l'attention sur le *système nerveux*. On remarque alors que l'enfant est *triste*, indifférent, répond peu ou mal.

Ses *réflexes rotuliens* sont *abolis*; ses réflexes achilléens affaiblis, existent cependant. Il existe, par contre, une *trépidation épileptoïde* du pied très marquée; on constate un *signe de Babinski bilatéral*; les réflexes du membre supérieur sont intacts.

La *force segmentaire* est diminuée aux quatre membres.

La *sensibilité superficielle* est diminuée, mais retardée; la sensibilité profonde, mis à part une perte du sens des attitudes surtout aux membres inférieurs, est normale.

Il existe de l'*adiadococinésie*, surtout du côté gauche.

Les *pupilles* réagissent normalement; il n'existe pas de paralysies oculaires.

Un *examen du fond d'œil*, pratiqué le 18 février, montre l'existence d'une double névrite œdémateuse avec *stase papillaire bilatérale*.

Une *ponction lombaire* est pratiquée le 22 février; elle montre un liquide céphalo-rachidien normal :

Albumine : 0^{sr}, 20;

2 lymphocytes par millimètre cube;

Pas de germes;

Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Plusieurs cuti-réactions sont négatives.

Un *examen de sang*, pratiqué le 26 février montre une formule normale :

Hémoglobine	80 p. 100
Globules rouges.	4 140 000
— blancs.	8 200
Polynucléaires neutrophiles.	69 p. 100
— éosinophiles	2 —
Moyens et grands mononucléaires.	24 —
Lymphocytes	4 —
Formes de transition	1 —

Cependant, les *troubles nerveux s'accroissent* progressivement; on constate, en particulier, une *augmentation de volume* du crâne avec saillie du front, écartement des sutures.

Une *radiographie* montre un écartement notable des sutures et l'existence de *digitations* à la surface du crâne.

Une *seconde ponction lombaire* est pratiquée le 5 mars. L'enfant est très agité au cours de cette exploration, ce qui rend difficile la lecture de la tension du liquide. Initialement à 80 au manomètre de Claude, elle

descend spontanément à 50 après quelques secondes. A ce moment la compression jugulaire la fait monter rapidement à 75 d'où elle redescend aussi rapidement au point de départ. La tension descend progressivement à 32 après extraction de 5 centimètres cubes, remonte à 40 après extraction de 10 centimètres cubes pour redescendre très progressivement à 20 après extraction de 18 centimètres cubes ; à ce moment, la compression jugulaire, pratiquée à nouveau, la fait monter instantanément à 50. Il n'existe donc aucun blocage apparent.

Le liquide est toujours normal.

Les jours suivants l'état nerveux est stationnaire ; il s'y ajoute cependant un état de contracture avec *signe de Kernig* qui fait penser à la possibilité d'une *méningite tuberculeuse* ; mais l'évolution de l'affection, l'existence de la stase papillaire, l'absence de réaction du liquide, l'absence de fièvre font éliminer ce diagnostic et porter celui de *tumeur cérébrale* ; le malade est transféré le 16 mars à la Pitié dans le service du Dr Clovis Vincent en vue d'une intervention chirurgicale éventuelle.

Examen neurologique. — L'examen pratiqué à cette date par le Dr Vincent donne les résultats suivants :

MOTILITÉ :

Force segmentaire : l'enfant n'est aucunement paralysé ; cependant il ne peut ni se tenir debout, ni s'asseoir seul sur son lit ; la force segmentaire est diminuée de façon globale et symétrique ; cette diminution prédomine aux membres inférieurs.

Tonus : l'enfant est couché dans son lit ; ses membres inférieurs sont depuis quelques jours le plus souvent en flexion et rotation externe, de telle sorte que la face externe des genoux repose sur le plan du lit. Quand les jambes sont étendues, le pied est allongé dans l'axe de la jambe, tombant.

Les membres inférieurs sont hypotoniques, surtout à gauche.

Il existe un *signe de Kernig* très net.

Atrophie musculaire : léger amaigrissement diffus.

Mouvements involontaires : on n'en observe aucun.

Équilibre et coordination : l'équilibre est difficile à rechercher. Tout en n'étant pas paralysé, l'enfant ne peut se tenir sur ses jambes.

Épreuve du talon sur le genou : le mouvement est lent, indécis et peu précis, un peu plus mal exécuté à gauche.

Les épreuves du doigt sur le nez et du doigt sur le doigt sont correctement exécutées.

Il existe de l'adiadococinésie du côté gauche.

RÉFLECTIVITÉ :

Réflexes tendineux :

Rotulien droit aboli.

Rotulien gauche difficile à rechercher.

Achilléens : leur recherche provoque du clonus.

Membre supérieur : faibles.

Réflexes cutanés :

Cutané plantaire : en extension bilatérale.

Crémastériens : normaux.

Cutanés abdominaux : douteux.

Clonus du pied : très marqué à gauche, moins marqué à droite.

SENSIBILITÉ :

Aucun trouble de la sensibilité superficielle.

Aucun trouble de la sensibilité profonde à droite.

Perte de la notion de position des orteils du côté gauche.

SPHINCTERS :

Besoins impérieux et fréquents avec chaque fois retard plus ou moins considérable de la miction.

NERFS CRANIENS :

I^e paire : les odeurs sont normalement perçues.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires :

Pas d'exophtalmie, mais circulation palpébrale ;

Musculature externe : défaut de la convergence ;

Musculature interne : accommodation presque nulle ; réflexe photo-moteur très diminué, surtout à droite ;

Champ visuel : normal ;

Acuité visuelle : semble bonne pour l'œil gauche, moins bonne pour l'œil droit ;

Fond d'œil : *stase bilatérale* avec teinte atrophique de la papille, surtout à droite.

VI^e paire : pas de troubles sensitifs dans son territoire ;

Réflexe cornéen normal.

VII^e paire : *parésie faciale gauche*, d'ailleurs peu nette.

VIII^e paire : audition normale ;

Pas de nystagmus.

IX^e, X^e, XI^e, XII^e paires : pouls à 120 ; toux spasmodique.

EXAMEN DE LA TÊTE. — *Attitude guindée* ; l'enfant évite de remuer la tête ; les mouvements passifs sont possibles, mais douloureux, surtout la flexion et l'extension qui provoquent des pleurs.

La tête est augmentée de volume, le front est bombé ; la circulation veineuse collatérale est développée ; on sent à la palpation une dépression médiane au niveau de la fontanelle antérieure, témoignant d'une

disjonction des sutures : la percussion fait entendre un bruit de pot fêlé ; il s'agit donc d'un crâne d'hydrocéphale.

EXAMEN DU TRONC. — Gros ventre tympanique avec circulation veineuse collatérale développée ; cicatrice sus-ombilicale de laparotomie.

Enfin il est à noter que la *céphalée* est toujours continue avec paroxysmes arrachant des plaintes et même des cris. Elle s'accompagne de vomissements. Elle est momentanément calmée par les injections de sulfate de magnésie, la ponction ventriculaire et la ponction lombaire.

Une *ponction ventriculaire* est faite le 15 mars 1930. L'aiguille est enfoncée dans l'intervalle créé par la disjonction suturaire (entre frontal et pariétaux). Le liquide sort sous pression. On injecte quelques centimètres cubes d'une solution de *bleu de méthylène* à 1 p. 100 ; on ne retrouve pas le bleu dans le liquide prélevé par ponction lombaire immédiatement après, puis 3 heures après. Les urines recueillies dans la journée restent jaunes. Il y a donc blocage par obstruction du III^e ou du IV^e ventricule ou de l'aqueduc.

Le 19 mars, on constate une amélioration nette attribuable aux ponctions ventriculaire et lombaire et aux injections intra-veineuses de sulfate de magnésie. Depuis 3 jours, en effet, *céphalée* et vomissements ont diminué : l'enfant peut dormir la nuit. L'obnubilation a diminué ; l'enfant est parfaitement lucide, mais fatigable. Son psychisme paraît normal ; il est très affectueux et raisonnable. La tête semble avoir diminué de volume ; on ne sent plus la dépression entre les pariétaux et le frontal ; la circulation veineuse a notablement diminué ; une radiographie montre cependant la béance de la suture sagittale. Les trois dernières nuits, l'enfant a perdu ses urines dans son lit.

Le 22 mars, au matin, l'enfant est moins bien ; il souffre de la tête et vomit. Dans l'après-midi on pratique une ponction ventriculaire : une première ponction un peu trop profonde ramène, après une goutte de liquide céphalo-rachidien, du sang pur, et provoque un état de narcolepsie ; une seconde ponction donne issue à un liquide céphalo-rachidien en jet, eau de roche ; il s'en écoule environ 60 centimètres cubes et l'enfant se réveille. Le soir, après avoir été agité toute la journée, il est plus tranquille et repose.

Dans la nuit, à 2 heures du matin, il tombe dans le coma ; on pratique une ponction lombaire qui ramène un liquide rosé dont on retire 7 à 8 centimètres cubes ; l'enfant sort du coma, il répond aux questions qu'on lui pose, n'est pas paralysé ; le pouls est régulier, bien frappé, à 70 ; la respiration est régulière.

A 4 heures du matin, mort subite.

Autopsie. — Le cerveau est prélevé et fixé au formol à 10 p. 100.

1^o Les lésions prédominent dans la *fosse cérébelleuse* et en particulier

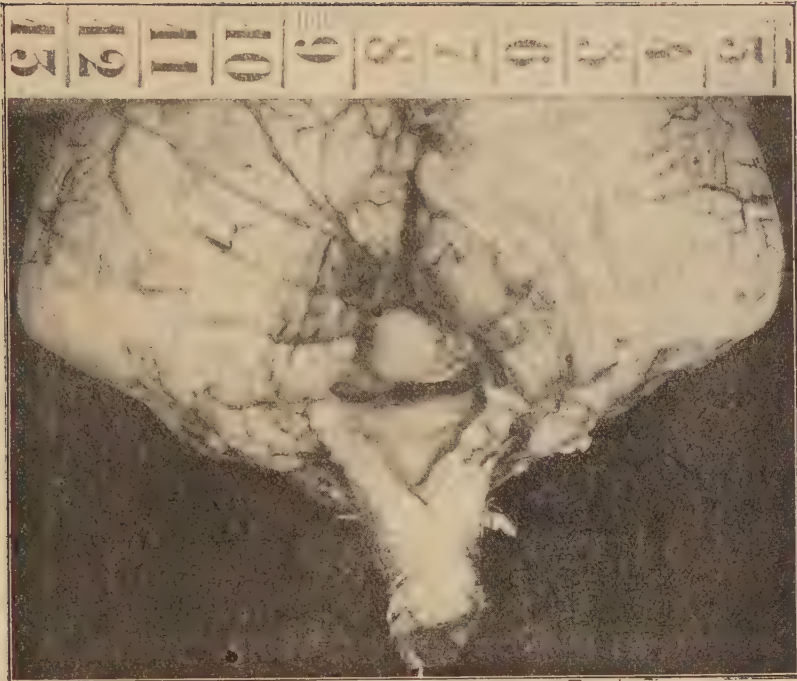


Fig. 1. — Médulloblastome avec généralisation méningée (obs. XIII). Face inférieure du cervelet; remarquer le pôle inférieur de la tumeur qui fait saillie entre les amygdales cérébelleuses.



Fig. 2. — Même cas. Coupe horizontale; face inférieure de la coupe.

au niveau de la *face inférieure des hémisphères cérébelleux*; ceux-ci sont recouverts par une *méninge épaisse, très molle au toucher, presque diffluyente, de coloration blanc jaunâtre* (pl. XIII). La plupart des sillons et des lamelles cérébelleuses sont cachés par cet *épaississement opaque*. Les lésions sont très sensiblement symétriques. La face supérieure du cervelet présente des placards analogues, mais moins confluent et moins épais qu'au niveau de la face inférieure. Le vermis et le bord circonscrit postérieur du cervelet sont particulièrement touchés par cette infiltration néoplasique. La face antérieure du tronc cérébral présente une *méninge molle, également épaissie, toutefois moins qu'au niveau du cervelet*.

Le IV^e ventricule, très distendu, est occupé par une *masse néoplasique diffluyente* (pl. XIII) pouvant atteindre le volume d'un œuf de pigeon. Cette masse saille au dehors, au niveau du trou de Magendie, et présente à ce niveau un aspect mamelonné. En haut, elle vient s'appliquer contre l'orifice inférieur de l'aqueduc de Sylvius; ce dernier est moyennement distendu.

Les parois du IV^e ventricule sont plus ou moins envahies selon les points considérés, mais il n'existe pas de nodule indépendant isolé en plein parenchyme nerveux. L'intégrité des noyaux dentelés de chaque côté montre le *faible pouvoir de pénétration du néoplasme* dont les localisations restent strictement épendymaires et méningées.

2^e Au niveau du cerveau, sur une coupe horizontale, on découvre une *hydrocéphalie considérable*.

Au niveau de la corne frontale gauche s'est produit une *petite hémorragie* de la grosseur d'une noisette, dont les parois friables rappellent la consistance néoplasique de la principale localisation du IV^e ventricule et qui est vraisemblablement en rapport avec la ponction ventriculaire pratiquée la veille de la mort. Toute la fente cérébrale de Bichat et la toile choroidienne du III^e ventricule sont largement infiltrées par les éléments néoplasiques.

Il existe une *dyssymétrie très remarquable entre les cornes occipitales*: à droite existe un cloisonnement avec isolement complet de la pointe ventriculaire.

Toute la base du cerveau (infundibulum, nerfs optiques, hippocampe, trou déchiré postérieur, lobes temporo-occipitaux) est le siège d'une *méningite néoplasique diffuse* qui remonte le long de la vallée sylvienne jusque vers la convexité. La face externe des hémisphères est presque indemne, sauf de rares granulations néoplasiques siégeant de préférence au niveau des sillons.

3^e L'examen de l'estomac montre l'intégrité absolue de sa muqueuse, de sa paroi; la bouche de gastro-entérostomie est normale.

Examen histologique. — a) Une coupe de la *tumeur du IV^e ventricule* colorée par le *carbonate d'argent* avec coloration du fond au van

Gieson montre une tumeur très cellulaire avec absence pratiquement complète de stroma. Ce sont de petites cellules très régulières, sans prolongements visibles, disposées irrégulièrement, groupées par endroits en amas. On ne constate pas de mitoses nettes (pl. VIII, fig. 1).

b) Sur coupes d'un *nodule néoplasique de la corticalité cérébelleuse* colorées par la méthode au *carbonate d'argent van Gieson* on constate, à un faible grossissement l'existence, entre la pie-mère et la corticalité, d'un nodule très cellulaire supporté par une fine trame réticulée. Par endroits existent des vaisseaux.

La *seconde variante d'Hortega* met particulièrement bien en évidence les rapports entre la trame réticulée et les éléments néoplasiques.

On constate, d'autre part, la pénétration des cellules néoplasiques dans la corticalité cérébelleuse le long des gaines périvasculaires.

Enfin les *méthodes névrogliales* montrent l'existence, à la limite de la tumeur, d'une très importante réaction gliale du tissu cérébelleux; ce réseau se continue avec le tissu conjoncto-névroglial qui forme la trame de la tumeur (fig. 12).

La *méthode de Bielschowsky* ne permet pas de déceler d'éléments ayant les caractères des neurofibrilles.

En résumé, il s'agit d'un *médulloblastome* typique au niveau du IV^e ventricule revêtant le type neuroblastique au niveau des localisations méningées.

Comme on le voit, il s'agit d'abord de la symptomatologie habituelle d'une tumeur du IV^e ventricule avec gros signes d'hypertension; puis la *symptomatologie méningée domine* au point qu'on constate un trépied méningitique avec céphalée, vomissements, constipation, auquel s'ajoutent une raideur de la nuque très accentuée, un *signe de Kernig*, de l'hyperesthésie cutanée. On conçoit que dans de tels cas, n'était l'existence d'une stase papillaire, le diagnostic de méningite tuberculeuse puisse être posé, d'autant plus que l'amaigrissement est généralement très rapide. Les réflexes sont généralement abolis (Pfeiffer, Bailey et Cushing, Apert et Tisserand, Arend et Messing, observation XIII). C'est dans ces cas qu'on a pu retrouver des cellules cancéreuses dans le liquide céphalo-rachidien.

La mort survient rapidement par troubles bulbaires au bout de quelques semaines.

*
* *

On le voit le pronostic post-opératoire du médulloblastome est extrêmement sombre. Il peut cependant être amélioré par une thérapeutique : la *radiothérapie* ; c'est en effet une tumeur particulièrement radio-sensible. Pratiquée largement, précocement et avec persévérance, elle pourra retarder de plusieurs mois, voire de plusieurs années l'échéance fatale et arrêter l'évolution des métastases. Il ne faut cependant pas trop se leurrer sur son action qui, si active qu'elle soit, n'est jusqu'à présent qu'une action d'arrêt.

IV. — CONCLUSIONS

Le médulloblastome constitue la tumeur du IV^e ventricule la plus fréquente en France. C'est une tumeur de la seconde enfance. Elle se caractérise, au point de vue symptomatique, par l'intensité des signes hypertensifs et en particulier des vomissements, la fréquence des signes cérébelleux, l'absence habituelle de signes de compression du plancher, l'amaigrissement. Elle évolue de façon aiguë ou subaiguë, et la mort, généralement annoncée par l'apparition de crises toniques et de signes bulbaires, survient habituellement en moins d'un an.

L'intervention ne donne jusqu'à présent que des survies qui ne dépassent, elles aussi, que rarement l'année ; les métastases, extrêmement fréquentes, sont une des caractéristiques essentielles du médulloblastome. Seule la radiothérapie semble agir de façon particulièrement élective ; malheureusement son action ne peut que retarder l'échéance fatale.

CHAPITRE III

LES EPENDYMOMES

Ce sont des tumeurs relativement rares et nous n'avons pu en réunir que 29 cas (en ne tenant compte naturellement que des cas dans lesquels un examen anatomique suffisamment précis permettait un diagnostic histologique). Bénins par leurs caractères histologiques, ils sont cependant graves du fait de leur adhérence fréquente au plancher ventriculaire qui rend leur extirpation difficile, d'autant plus qu'il s'agit habituellement de tumeurs volumineuses.

L'existence de tumeurs épendymaires du IV^e ventricule est connue d'assez longue date et dès 1903 Muthmann et Sauerbeck en donnent une description très complète. Mais le cadre anatomique en restait confus et l'on confondait sous le nom de tumeurs épendymaires des gliomes sous-épendymaires et des papillomes. Aussi le vrai tableau de l'épendymome est-il de date relativement récente.

Ce sont d'abord les études de l'école viennoise avec Marburg et ses élèves (Cash, Gold, Tetsuichi Kiyohasa) qui, à partir de 1921, ont précisé les caractères de l'épendymome intramédullaire qu'on observe dans les syringomyélies et ont étendu leur description à l'épendymome du plancher du IV^e ventricule. Mais ce sont surtout les travaux de Bailey et Cushing (1924-1925) qui ont isolé nettement l'épendymome des autres tumeurs et ont montré leur grande prédominance au niveau du IV^e ventricule; depuis, plusieurs travaux leur ont été consacrés, notamment par Hirsch et Elliott et par Fincher et Coon.

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° **Étude macroscopique.** — Il s'agit habituellement de tumeurs *volumineuses*, remplissant tout le IV^e ventricule et envoyant un prolongement inférieur, qui saille entre les amygdales cérébelleuses et pénètre souvent dans le canal rachidien et souvent aussi des prolongements dans les récessus latéraux. Aussi l'extirpation en est-elle toujours difficile et nécessite-t-elle habituellement la section du vermis.

L'aspect est *granuleux*, la couleur *gris-rosé* ou *rougeâtre*.

La *consistance* est relativement *ferme*, s'opposant ainsi à celle des médulloblastomes, et la tumeur est souvent *très vasculaire*.

Le *point d'insertion* de la tumeur est *variable* :

Dans certains cas, il est au niveau du *plancher* auquel la tumeur adhère intimement, en particulier au niveau du *calamus*.

Dans d'autres cas, la tumeur semble provenir de la *toile choroïdienne*, elle n'adhère alors ni au plancher, ni au toit et n'est attachée au IV^e ventricule que latéralement, au niveau des *tænia*, passant ainsi en pont au-dessus du plancher.

On conçoit l'intérêt que peut présenter une telle distinction : alors que les tumeurs insérées au niveau du plancher sont d'extirpation très délicate, tout tiraillement sur le pédicule de la tumeur provoquant des troubles respiratoires, les tumeurs de la toile choroïdienne sont au contraire susceptibles de donner de très beaux succès opératoires.

Enfin il est à noter que les épendymomes sont assez fréquemment *calcifiés*.

2° **Étude histologique.** — Les caractères histologiques de l'épendymome sont conditionnés par ceux de la *cellule épendymaire*. L'épithélium épendymaire qui recouvre le IV^e ventricule, longtemps confondu avec l'épithélium des plexus choroïdes qui le continue (Saxer, Luschka, Schläpfer, Hart), confusion qu'expliquent non seulement des analogies morphologiques, mais encore l'identité d'origine embryologique, présente en réalité des caractères

différentiels très nets qu'ont montré les travaux de Benda, d'Obersteiner, et surtout ceux de Vonwiller et de Töppich : alors que les cellules des plexus choroïdes sont des cellules glandulaires, arrondies ou cubiques, ciliées seulement chez l'embryon, qui contiennent des granulations, et dont le corps cellulaire ne présente pas de prolongement basal, les cellules épendymaires sont ciliées même chez l'adulte, leur base est peu nettement délimitée et présente un *prolongement* qui prend les colorants de la névroglie. Dans les tumeurs épendymaires, le cil disparaît, mais laisse à son point d'implantation un témoin : le *blépharoplaste* qui prend lui aussi les colorants de la névroglie.

Aussi blépharoplaste et prolongement basal vont-ils être les deux caractères majeurs de l'épendymome.

Celui-ci, comme l'a montré Bailey, est composé de cellules à noyau unique, gros et vésiculeux ; ces cellules peuvent être rangées à côté les unes des autres formant une mosaïque de cellules polygonales à contours bien définis entre lesquelles courent quelques fibrilles névrogliales prenant faiblement les colorants. Mais bien souvent elles se continuent directement avec les fibrilles névrogliales et tendent à se grouper en rayon autour de petits canaux vasculaires qui ne contiennent qu'un petit coagulum albumineux ; cette *disposition radiale périvasculaire* (pl. XIV) donnant l'aspect, à un faible grossissement, d'un halo clair autour des vaisseaux est très caractéristique des épendymomes.

Un autre caractère essentiel est la présence de *blépharoplastes* ; « pratiquement, dit Bailey, dans presque toutes les cellules (probablement dans toutes si la section contenait la cellule tout entière) on voit une zone claire contenant quelquefois un, généralement deux ou trois, rarement une douzaine de corpuscules nettement tranchés qui se colorent aisément par les méthodes qui montrent les fibrilles névrogliales. Ces corpuscules peuvent être de forme sphérique ou avoir la forme de courts bâtonnets de la dimension d'un bacille. Ces corpuscules ont été interprétés comme blépharoplastes typiques des cellules épendymaires ». Pour Bailey et Cushing, ces blépharoplastes seraient absolument caractéristiques



Fig. 1. — Ependymome (obs. XV). Aspect général de la tumeur (coloration à l'hématéine éosine).

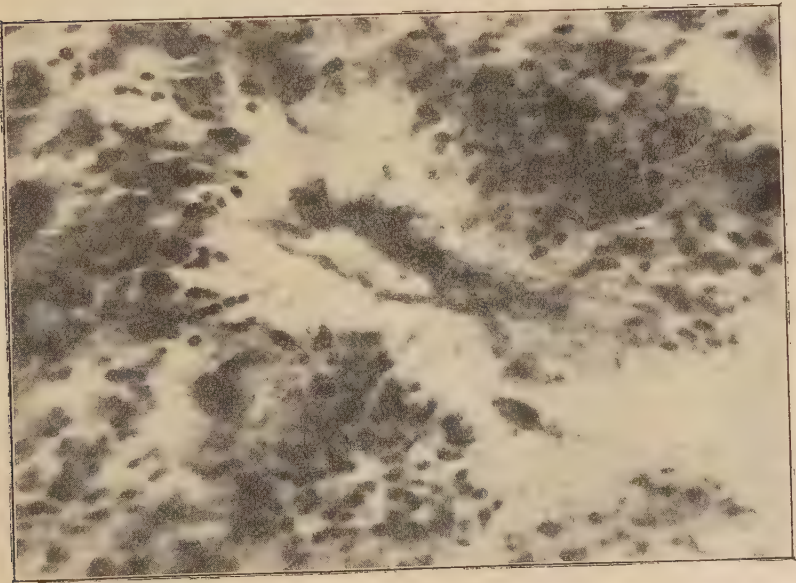


Fig. 2. — Ependymome (obs. XIV). Une pseudorosette périvasculaire (coloration par la première variante d'Hortega).

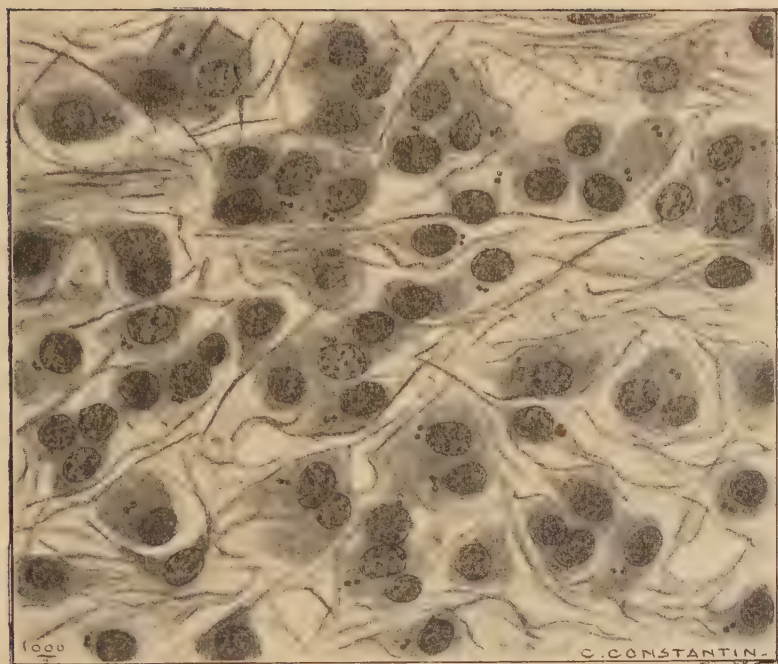


Fig. 1. — Ependymome (obs. XIV). Vu à un fort grossissement (coloration par la première variante d'Hortega). Remarquer l'abondance des blépharoplastes.

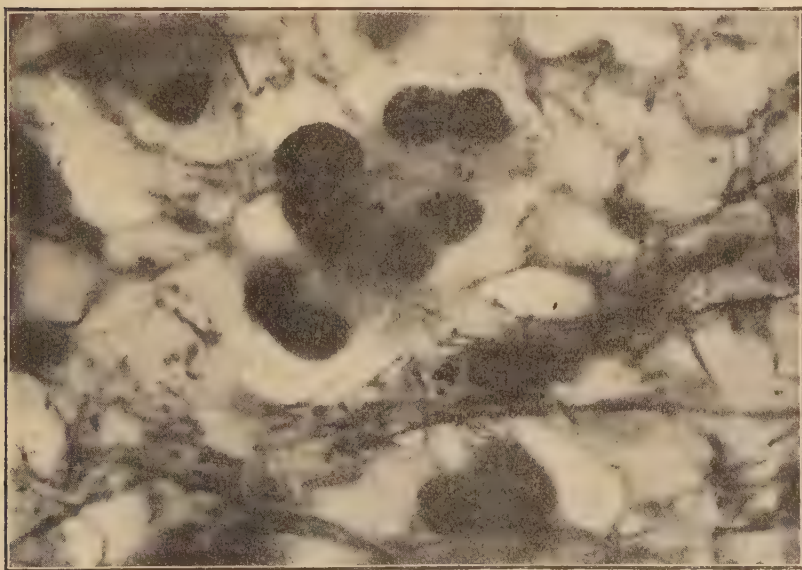


Fig. 2. — Microphotographie de la même préparation ; les blépharoplastes sont bien visibles au centre de la figure.

des tumeurs épendymaires et ne se verraient dans nulle autre tumeur, sauf les pinéalomes. Il ne nous semble pas qu'il faille attribuer à ce critère une valeur aussi absolue; les blépharoplastes peuvent manquer et surtout ils sont très difficiles à mettre en évidence et leur recherche nécessite des préparations excellentes et pures de tout précipité qui puisse prêter à erreur. Aussi la disposition radiée périvasculaire nous semble-t-elle le critère le plus pratique de l'épendymome. Néanmoins la présence de blépharoplastes apporte un appoint utile au diagnostic; ils peuvent être extrêmement nombreux comme c'était le cas dans notre observation XIV (voir pl. XV).

Notons encore l'absence de toute mitose, la présence par endroits, dans les préparations colorées à l'argent, de spongioblastes épendymaires typiques et l'existence de lésions vasculaires sous forme d'hyalinisation des parois

Doit-on distinguer, comme Bailey et Cushing dans leurs premiers travaux, l'*épendymoblastome*, tumeur relativement jeune, avec des aires claires périvasculaires tout à fait typiques dues à la présence de prolongements vasculaires de l'*épendymome* proprement dit, plus âgé, caractérisé par la présence de cellules polygonales sans prolongements? Il semble qu'une telle distinction soit un peu arbitraire, d'autant plus qu'il n'existe pas grande différence entre l'évolution des épendymomes et des épendymoblastomes, et qu'il soit plus simple de les grouper dans le seul cadre des épendymomes.

II. — ÉTUDE CLINIQUE

Si les caractères anatomiques de l'épendymome sont actuellement bien connus, ses caractères cliniques le sont beaucoup moins et Bailey et Cushing eux-mêmes ne donnent qu'un très court aperçu symptomatique.

Nous allons essayer ici, par l'étude des 27 observations que nous avons pu réunir, d'ébaucher ce tableau clinique.

1° Age. — Si, comme l'ensemble des tumeurs du IV^e ventricule,

les épendymomes surviennent surtout chez le sujet jeune, ils ne semblent pas cependant être plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte et peuvent survenir avec une égale fréquence *à tous les âges*. Voici en effet la proportion que nous avons relevée :

De 0 à 5 ans	3 cas.
De 5 à 10 ans	5 cas.
De 10 à 15 ans	3 cas.
De 15 à 20 ans	3 cas.
De 20 à 25 ans	3 cas.
De 25 à 30 ans	4 cas.
De 30 à 35 ans	5 cas.
De 35 à 40 ans	0 cas.
De 40 à 45 ans	1 cas.
De 45 à 50 ans	3 cas.

2° Signes de début. — Il semble que dans l'épendymome le *syndrome d'hypertension* soit dans l'ensemble *moins précoce* que dans les autres tumeurs et surtout que dans le médulloblastome. Nous avons relevé, en effet, les signes d'hypertension comme signes initiaux dans 52 p. 100 seulement des cas au lieu de 70 p. 100 qui est le chiffre moyen. Dans ces cas le début se fait plus souvent par la céphalée (43 p. 100) que par les vomissements (22 p. 100). Pourtant le début vomitif est noté dans quelques observations; il est particulièrement net dans notre observation XVI qui a fait à ce sujet l'objet d'une communication du Professeur Riser; il serait même assez fréquent pour Bailey et d'origine plus bulbaire qu'hypertensive.

Le *début vertigineux* est par contre relativement fréquent puisqu'on le retrouve dans 17 p. 100 des cas (au lieu d'une moyenne de 12 p. 100); cette fréquence s'explique, semble-t-il, par la localisation fréquente de la tumeur au niveau des récessus latéraux.

Le *début par des signes cérébelleux* est assez rare et nous ne l'avons retrouvé que dans 8 p. 100 des cas.

3° Symptômes. — a) Les *signes d'hypertension*, quoique assez tardifs, s'observent cependant avec une fréquence presque aussi

grande que dans le médulloblastome; nous avons retrouvé la *céphalée* dans 89 p. 100, les *vomissements* dans 75 p. 100, la *stase papillaire* dans 85 p. 100 des observations. L'*hydrocéphalie*, quand il s'agit d'un enfant, semble aussi fréquente que dans le médulloblastome (elle était très nette dans notre observation XIV).

b) La même remarque s'applique aux *signes cérébelleux* qui s'observent assez tardivement, mais avec la fréquence habituelle (74 p. 100 des cas); il semble cependant que la prédominance aux membres inférieurs soit moins nette ici qu'habituellement, puisque les membres inférieurs sont intéressés dans 55 p. 100 des cas et les membres supérieurs dans 51 p. 100. On observe, en effet, assez souvent une ataxie cérébelleuse des quatre extrémités.

Les troubles statiques s'observent avec la fréquence habituelle (26 p. 100 des cas); les vertiges ne semblent, par contre, pas plus fréquents à la période d'état qu'au début de l'affection (18 p. 100 des cas); le signe de Bruns est exceptionnel et nous ne l'avons retrouvé que dans un cas; le *nystagmus* est fréquemment observé (47 p. 100 des cas).

Lés *épreuves labyrinthiques* qui n'ont été pratiquées que 2 fois (Bailey, Barré) ont montré dans un cas une hyperexcitabilité, dans l'autre une inexcitabilité totale unilatérale avec inexcitabilité des canaux verticaux de l'autre côté.

c) Les *attitudes anormales de la tête* sont encore plus fréquemment observées que dans le médulloblastome et on les retrouve dans 38 p. 100 des cas; notre observation XIV en est un bel exemple. On observe aussi très souvent de la *raideur de la nuque*, comme dans notre observation XV et notre observation XVI.

De même les *crises de Jackson* sont particulièrement fréquentes et se retrouvent dans 35 p. 100 des observations.

d) Les *troubles réflexes* consistent ici beaucoup plus souvent en *hyperréflexivité* qu'en hyporéflexivité; cette dernière est exceptionnelle et nous ne la relevons que dans 3 cas.

e) L'*atteinte des nerfs craniens* est toute différente de ce qu'elle est dans le médulloblastome.

C'est ainsi que la VI^e *paire* qui est encore la plus souvent tou-

chée l'est avec une fréquence beaucoup moindre (22 p. 100 des cas seulement). De même l'atteinte de la VII^e paire est moitié moins fréquente que dans la moyenne des tumeurs du IV^e ventricule (41 p. 100 des cas).

Par contre deux nerfs sont atteints plus fréquemment : la V^e paire qui est intéressée dans 48 p. 100 des cas (cette atteinte était particulièrement profonde dans le cas de Babonneix et Kauffmann, observ. XV) et la VIII^e paire qui l'est dans 22 p. 100 des cas; l'atteinte de ce dernier nerf se manifestant habituellement par des bourdonnements d'oreille. Il s'agit, on le voit, d'une symptomatologie *plus souvent latérale que médiane*; la topographie habituelle des épendymomes l'explique facilement.

1) Les troubles témoignant d'une atteinte des *centres bulbaires* semblent enfin assez fréquents, deux fois plus fréquents en particulier que dans le médulloblastome. Il s'agit, dans la majorité des cas, de *troubles de la déglutition* ou de *troubles respiratoires*, mais tous les autres symptômes bulbaires peuvent s'observer.

Cette fréquence s'explique par l'adhérence de la tumeur au niveau du plancher.

4° **Les examens complémentaires** n'apportent pas un grand appoint et la ponction lombaire n'a été pratiquée que dans 2 cas sans que la tension ait été mesurée; dans un cas le liquide était normal, dans l'autre il était un peu hyperalbumineux.

Voici un exemple d'épendymome :

Observation XIV¹ (Communiquée par le D^r Clovie Vincent).

Ependymome du IV^e ventricule. Début par attitude de la tête en inclinaison latérale et troubles de la marche. Céphalée, vomissements, hydrocéphalie. paralysie du VI droit; nystagmus, stase, exagération des réflexes des membres inférieurs avec signe de Babinski Syndrome cérébelleux; crises d'opisthotonos. Mort opératoire.

1. Déjà publiée dans la thèse de M^{lle} Cl. Vogt (Observation XI, p. 124).

Le jeune Ch... Jean, âgé de 3 ans 1/2, vient consulter pour la première fois le 13 mars 1928.

Il a marché à 13 mois; il a été atteint de « grippe » en décembre 1926 et janvier 1927, mais n'a présenté à cette époque aucun trouble du système nerveux; c'est 7 mois plus tard, en juillet 1927, à l'âge de 2 ans 1/2 qu'est apparu le premier symptôme: l'enfant devenait paresseux pour marcher et inclinait sa tête du côté droit; en même temps on constatait un strabisme par paralysie de la VI^e paire du côté droit, puis l'enfant s'est plaint de céphalée localisée à la région occipitale et parfois accompagnée de vomissements sans effort; il a été soigné à l'hôpital Trousseau par des rayons ultra-violets, des applications de pommade au collargol sur la nuque et des douches tièdes.

L'examen montre une *inclinaison marquée de la tête du côté droit*. Les bosses occipitales sont saillantes et douloureuses; la nuque est ballante. La circonférence de la tête est augmentée (55 cm.), témoignant d'une *hydrocéphalie acquise*. L'enfant se plaint d'une céphalée intense; il vomit sans horaire fixe.

L'examen oculaire montre une dilatation des veines de la paupière, surtout à droite; la VI^e paire droite est paralysée; on observe du *nystagmus*; il existe une *stase papillaire bilatérale*.

Les membres inférieurs sont raides, les réflexes tendineux sont exagérés; il existe un *signe de Babinski bilatéral*; la marche est impossible.

Aux membres supérieurs on peut constater un *syndrome cérébelleux* manifeste.

Enfin par moments, le petit malade présente des crises d'opisthotonos.

Tous ces symptômes font poser le diagnostic de *tumeur de la ligne médiane*.

Intervention : Elle est pratiquée le 17 mars :

Incision médiane longue. Ponction ventriculaire. Ouverture très large de l'arc de l'atlas. Ouverture de la dure-mère (il semble que l'on incise le feuillet pariétal de l'arachnoïde).

On trouve une *énorme tumeur médiane* développée entre le bulbe et le cervelet.

Clivage à la gouge; agrandissement vers la droite de l'ouverture osseuse; ablation de parcelles de la tumeur; électro-coagulation.

Le malade meurt au cours de l'intervention. Pas d'autopsie.

Examen anatomique :

1^o *Étude macroscopique.* — La tumeur enlevée pèse 52 grammes; elle est de forme irrégulière, blanchâtre, et de consistance ferme; elle mesure 10 centimètres dans son plus long diamètre et 5 centimètres dans son plus large; elle est formée de masses nodulaires irrégulières.

2^o *Étude histologique* (personnelle). Une coloration nucléaire au car-

bonate d'argent associée à une coloration de fond par la méthode de van Gieson montre un stroma très abondant dans lequel les noyaux, quoiqu'ils soient nombreux sont relativement peu denses. Les vaisseaux sont nombreux. Il n'existe pas de trame conjonctive.

La coloration par la première variante d'Hortega permet de mieux préciser la structure de la tumeur. Il existe une très importante trame de fines fibrilles névrogliales, dont l'importance varie avec les points de la tumeur : par endroits elles sont très serrées, n'englobant que peu de cellules ; ailleurs elles forment un réseau assez lâche.

La disposition des cellules est très caractéristique : elles forment, en effet, autour des vaisseaux une sorte de collerette séparée du vaisseau par des fibrilles peu serrées (pl. XIV, fig. 2). A un faible grossissement, chaque capillaire semble ainsi entouré d'un halo clair anucléé.

Les cellules elles-mêmes ont un assez gros noyau, leur protoplasma est clair et abondant : il contient le plus souvent un diplosome ou un amas de petits corpuscules prenant fortement le colorant et ayant tous les caractères des *blépharoplastes* (pl. XV).

Une coloration par la troisième variante d'Hortega montre une grande abondance de fibrilles névrogliales qui ont, par endroits, une disposition radiée périvasculaire.

En résumé, cette tumeur se rattache au groupe des *épendymomes*.

Voici une autre observation dans laquelle nous avons pu, grâce à l'obligeance du Dr Babonneix qui a bien voulu nous prêter ses coupes, vérifier qu'il s'agissait bien d'un épendymome. C'est une de ces coupes qui est représentée planche XIV, figure 1.

Observation XI' (Résumée) (Babonneix et Kauffmann).

Ependymome du IV^e ventricule. Début par céphalée ; nuque raide ; convulsions ; troubles de la marche ; amaigrissement. Hydrocéphalie. Diminution des réflexes des membres inférieurs avec signe de Babinski. Dysphagie. Atrophie optique ; anesthésie dans le domaine du V gauche avec kératite neuro-paralytique. Mort dix mois après le début par arrêt respiratoire.

Le jeune M... Roger, âgé de 7 ans 1/2, entre le 5 juin 1907 à l'hôpital des Enfants-Malades.

L'affection actuelle a débuté il a dix mois, en août 1906, et a évolué progressivement. Le premier signe a été la *céphalée* ; la nuque est devenue raide, des convulsions sont apparues, et la mère s'est aperçue que l'enfant marchait difficilement.

1. Déjà publiée par Babonneix et Kauffmann. *L'encéphale*, 1909, p. 197.

Depuis le mois de septembre, les *crises convulsives* deviennent plus fréquentes; elles sont caractérisées par des secousses généralisées de tous les muscles du corps et principalement de ceux de la langue et des yeux. Depuis un mois l'enfant maigrit de plus en plus, ne peut plus avaler et n'est plus soutenu que par des lavements nutritifs.

Examen : L'enfant est absolument *cachectique*. Il existe un degré important d'*hydrocéphalie*. On constate une *parésie* marquée des quatre membres et une *diminution des réflexes* rotuliens et achilléens avec *signe de Babinski*. Pas de troubles sphinctériens.

Raideur de la nuque sans signe de Kernig. *Dysphagie* intense. Intelligence intacte.

Un *examen oculaire* pratiqué par le Dr Terrien montre : insensibilité cornéenne bilatérale.

O G : *kératite neuroparalytique, anesthésie complète du trijumeau gauche*.

O D : commencement de desquamation de l'épithélium cornéen et menace de *kératite neuroparalytique*; pas d'anesthésie du trijumeau; début d'*atrophie optique* non liée à une stase papillaire, mais en rapport avec l'*hydrocéphalie*. Pour éviter l'infection de l'œil, on pratique une tarsorrhaphie.

Le lendemain l'enfant reste inerte, poussant des gémissements plaintifs.

Il meurt le surlendemain par arrêt respiratoire au cours d'une crise convulsive avec cyanose.

Examen anatomique :

1° *Etude macroscopique.* — Hydrocéphalie notable.

Tumeur allongée, gris rosé, du volume d'une noix occupant tout le IV^e ventricule et plongeant par son extrémité inférieure dans le trou occipital; elle paraît indépendante du cervelet auquel elle adhère seulement; il est difficile de la séparer de la face postérieure du bulbe.

2° *Etude histologique.* — a) Le *cervelet* est toujours nettement séparé de la tumeur et ne présente avec elle que des rapports de contiguité; il est sain presque partout.

b) Le *tronc cérébral* a été étudié en détail par le Dr Babonneix. Après coloration au *Weigert-Pal* on constate une déformation manifeste du bulbe et de la protubérance; le bulbe est aplati et son épaisseur a diminué des deux tiers; on y constate une *démýélinisation* diffuse de toute la zone située en arrière d'une ligne transversale passant par les olives; cette *démýélinisation*, plus marquée d'un côté que de l'autre sur certaines coupes, atteint les *deux racines descendantes du trijumeau*. Les olives paraissent intactes. Les faisceaux pyramidaux sont partielle-

ment démyélinisés. Au niveau du pont, même aplatissement antéro-postérieur, même démyélinisation des régions postérieures et des fibres transversales provenant des pédoncules. La bandelette longitudinale postérieure n'est pas lésée, les fibres pyramidales non plus.

Au Nissl on constate l'absence de lésions systématisées. La chromatolyse, peu marquée, semble atteindre au hasard les cellules les plus dissemblables : cellules des olives, cellules du noyau de Deiters en particulier. La limite avec la tumeur est très nette.

c) *La tumeur* a un aspect tout à fait caractéristique. Déjà un faible grossissement montre qu'elle est constituée de nombreuses cellules disposées autour des vaisseaux sanguins dont elles sont séparées par un halo clair. Un plus fort grossissement (pl, XIV) permet de préciser cette topographie périvasculaire. Les cellules, étoilées ou fusiformes, se continuent avec des fibres flexueuses ou rectilignes, très délicates qui viennent s'implanter sur les vaisseaux sanguins ; ces fibres, qui sont très faiblement colorables par l'éosine, sont certainement des fibres névrogliques et forment le halo clair périvasculaire. Les cellules très nombreuses, ont un protoplasma qui fixe vivement la matière colorante et un noyau ovalaire ou arrondi ; toutes ces cellules sont d'égal volume. Les vaisseaux sanguins, assez nombreux, sont normaux. L'aspect de la tumeur varie légèrement suivant la région examinée : tantôt ce sont les cellules qui prédominent, tantôt ce sont les fibres. Par endroits existent de petites cavités développées au milieu d'une zone fibrillaire très analogues aux cavités syringomyéliques et dues sans doute à la fonte gliale. A la limite de la tumeur on trouve une zone plus fibrillaire, puis une couche de cellules plates qui sépare la tumeur du tronc cérébral et semble correspondre à l'épendyme ; cette couche est discontinue et par endroits la tumeur est directement en rapport avec la couche sous-épendymaire ; mais nulle part il n'y a pénétration.

Malgré l'absence de colorations névrogliques, on peut affirmer qu'il s'agit bien ici d'un *épendymome*.

5° **Evolution.** — Contrairement au médulloblastome, l'épendymome est une *tumeur bénigne* ; aussi son évolution est-elle lente. D'autre part, c'est une tumeur qui *ne récidive pas* si elle est complètement extirpée et qui *ne métastase pas* ; aussi le pronostic post-opératoire est-il relativement favorable.

a) *Evolution spontanée.* — Sa durée, très variable, peut être longue ; nous avons réuni, pour en juger, tous les cas non opérés où dans lesquels une simple opération palliative avait été pratiquée, et tous les cas opérés en ne considérant que la durée de leur évolu-

tion jusqu'au jour de l'opération. Nous avons obtenu les chiffres suivants sur un total de 22 cas :

0 à 6 mois	5 cas.
6 mois à 1 an	6 cas.
1 an à 2 ans	5 cas.
2 ans à 3 ans	1 cas.
Plus de 3 ans	2 cas.
— 4 ans	1 cas.
— 5 ans	1 cas.
— 11 ans	1 cas.

(Dans le dernier cas dû à Bailey une trépanation décompressive sous-occipitale avait été pratiquée.)

La mort survient habituellement du fait de la compression des centres bulbaires par la tumeur.

Il est à remarquer cependant que, malgré la bénignité de la tumeur, l'évolution ne dépasse pas un an dans la moitié des cas ; il s'agit donc encore d'une affection grave, et ceci du fait du siège de la tumeur.

b) *Evolution post-opératoire.* — Il faut tenir compte d'abord de la *mortalité opératoire* ; elle est encore relativement considérable du fait du volume de la tumeur, de sa pénétration dans ses récessus latéraux et de son importante vascularisation ; il s'agit donc de tumeurs d'extirpation difficile ; la difficulté s'exagère encore quand, et c'est un cas fréquent, la tumeur adhère au plancher ; dans ces cas, comme l'a noté Bailey, chaque manipulation provoque des troubles respiratoires et l'intervention est très périlleuse. Sur un total de 18 interventions (dont plusieurs interventions itératives), nous relevons 7 morts post-opératoires.

Mais quand le malade survit on peut souvent parler de guérison, surtout dans les cas où la tumeur a été complètement enlevée. Sur 11 malades qui ont survécu à l'intervention, 5 vivaient encore quand leur observation a été publiée, et ceci après des temps de 3 mois, 9 mois, 1 an (2 observations), 2 ans et même 11 ans (cas de Bailey).

Voici par exemple l'un de ces cas dans lequel la malade, opérée

par le D^r Clovis Vincent, vit encore plus d'un an après l'intervention, soit quatre ans après le début des accidents et ne manifeste aucun signe de récive.

Observation XVI (Inédite¹) (Communiquée par le D^r Clovis Vincent).

Ependymome du IV^e ventricule. Début vomitif datant de 3 ans; crises de céphalée avec opisthotonos céphalique et vomissements; gros amaigrissement; cécité par atrophie optique post-stase d'évolution rapide. Troubles de la marche avec déviation latérale; pas de troubles cérébelleux kinétiques, pas d'hypotonie. Signe de Kernig. Nystagmus; hypoesthésie de la cornée droite; hoquet; tachycardie. Opération: guérison persistant depuis plus d'un an.

M^{lle} Z... Jeanne, âgée de 19 ans, est malade depuis le début de 1927, date à laquelle elle a présenté un vomissement sans cause apparente.

Un mois plus tard, les vomissements reprennent; ils surviennent tous les matins à jeun pendant 15 jours; la malade consulte à Toulouse plusieurs médecins qui la traitent pour ptose ou dilatation gastrique et lui prescrivent des calmants. Cependant ces vomissements persistent, presque quotidiens, toujours sans efforts ils surviennent le matin, mais parfois en outre au cours de la journée; ils se produisent surtout lorsque la malade se penche un peu en avant, ou lorsqu'elle tourne la tête latéralement. Pendant 2 ans ils sont continuels, avec parfois cependant des rémissions de 15 jours ou d'un mois; de temps à autre s'y surajoutent de la céphalée frontale ou occipitale ou du hoquet.

Au mois de janvier 1929, elle consulte le professeur Riser qui, malgré un examen approfondi, ne constate aucun signe neurologique, le fond d'œil est normal.

Au mois d'août 1929, surviennent brusquement des crises de céphalée paroxystique avec raideur de la nuque et rejet de la tête en arrière qui durent 5 à 6 jours et s'accompagnent d'intolérance gastrique complète; ces crises cessent complètement pendant plusieurs jours, puis réapparaissent soudain sans cause apparente; elles se reproduisent pendant 5 mois.

En janvier 1930, apparaissent des crises d'amaurose avec légère incoordination des membres supérieurs.

Mais ce n'est qu'en avril 1930 que le professeur Riser revoit la malade: elle est très amaigrie, ne pèse plus que 38 kilogrammes; elle accuse une céphalée persistante et atroce; sa vue a diminuée très rapidement, aboutissant à une cécité presque complète, (acuité visuelle = 1/10.) qu'explique l'apparition rapide d'hémorragies rétinienues avec atrophie

1. La même malade a fait l'objet d'une communication récente du prof^r Riser sur les formes vomitives des tumeurs cérébrales de la fosse postérieure.

optique. La tête est fixée en légère extension. Il existe des *signes cérébelleux* très nets surtout aux membres inférieurs; il n'y a aucune atteinte pyramidale; on constate une légère hyperexcitabilité des deux labyrinthes.

A la fin du mois de juin, le professeur Riser envoie la malade à Paris consulter le Dr Vincent en vue d'une intervention.

Examen :

Un examen neurologique pratiqué par le Dr Vincent les 21 et 30 juin donne les résultats suivants :

Motilité :

La force musculaire est normale, égale des deux côtés.

Le tonus est normal; il n'existe pas d'atrophie musculaire; pas de mouvements involontaires.

Équilibre et coordination :

Les épreuves du talon sur le genou et du doigt sur le nez sont correctement exécutées.

La marche est festonnée le 21 juin, avec *déviatio n latérale*; le 1^{er} juillet, après ventriculographie, elle est impossible.

Réflexes :

Tendineux : ils sont normaux; les réflexes *rotuliens* sont *pendulaires*.

Cutanés : normaux.

Pas de clonus.

Signe de Kernig *positif*.

Sensibilité :

Subjective : aucun trouble, sauf une légère hyperesthésie.

Objective : normale.

Aucun trouble *généto-urinaire*.

Nerfs craniens :

1^o paire : reconnaît mal les odeurs.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires (examen du Dr Hartmann).

Acuité visuelle : O D = 5/25.

— — O G = voit passer la main.

Champ visuel : rétrécissement très important, concentrique, moins marqué dans le champ temporal.

Pupilles : réagissent faiblement.

Fond d'œil :

A droite : *œdème de la papille* qui est un peu pâle; veines un peu tortueuses.

A gauche : la papille est décolorée avec moins d'œdème sans qu'on puisse dire s'il s'agit d'un œdème surajouté à

l'atrophie ou d'une atrophie consécutive à la stase (les examens pratiqués antérieurement à Toulouse montrent que la seconde hypothèse était la bonne).

Pas de paralysie oculaire.

Nystagmus spontané.

V^e paire : *hypoesthésie de la cornée droite*.

VIII^e et IX^e paires : aucune anomalie.

IX^e et X^e paires : *hoquet, tachycardie*.

XI^e et XII^e paires : aucune anomalie.

Examen général. — Légère raideur du cou. Système pileux très développé. Petite taille.

A maigri de 7 kilos en 3 ans. Anorexie.

Examen hématologique :

Hématies	4.520 000
Leucocytes	8.000
Polynucléaires neutrophiles	80 p. 100
Mononucléaires grands	7 —
— moyens	8 —
— lymphocytes	2 —
Formes de transition	3 —
Temps de saignement	1'45"
Hémoglobine	80 p. 100

Examen psychique : aucun trouble.

Un *examen radio-stéréographique* montre des sutures légèrement disjointes, digitiformes, une selle un peu grande, mais régulière, un os épais en arrière, mince en avant; sur les clichés de face (nuque sur plaque) on voit, un peu à gauche de la ligne médiane à mi-distance de la voûte, une petite zone décalcifiée.

Une *ventriculographie* est pratiquée le 30 juin, elle montre des ventricules bien injectés et dilatés; les cornes frontales sont normales, dilatées régulièrement; les cornes occipitales sont écartées; le 3^e ventricule est visible (pl. III, IV, V).

Le soir même, une ponction du ventricule gauche est nécessaire pour calmer la *céphalée* et les *vomissements*.

Intervention. — Elle est pratiquée le 2 juillet par le Dr Vincent.

Position assise. Anesthésie locale. Incision en arc d'une mastoïde à l'autre. Ablation de l'écaille de l'occipital et de l'arc postérieur de l'atlas. Ouverture de la dure-mère.

Entre les deux amygdales cérébelleuses écartées, on voit la tumeur

qui émerge du IV^e ventricule. Décollement prudent sur les côtés et en haut. Hémostase des pédicules latéraux. On doit disséquer la tumeur à l'électro pour la séparer du vermis. On suspend l'opération quand le liquide céphalo-rachidien vient par le IV^e ventricule. Il a été enlevé gros comme une petite olive de la tumeur (fig. 16). Hémostase. Suture en 3 plans.

Suites opératoires. — La malade est très agitée la première nuit, souffre de la tête. La céphalée occipitale persiste les jours suivants.

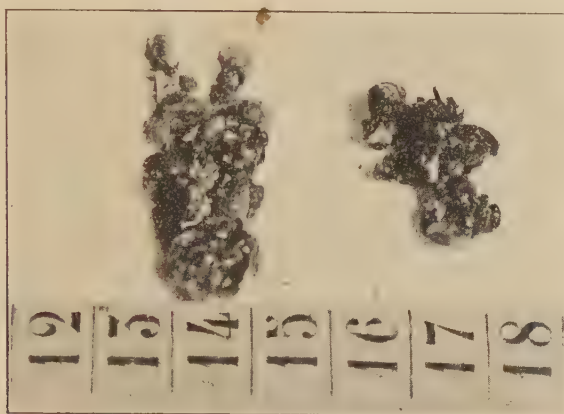


Fig. 16a — Ependymome (obs. XVI). Fragments de la tumeur enlevés à l'intervention.

Il existe un signe de Kernig très accusé les deuxième et troisième jours qui s'atténue du quatrième au sixième. La température qui oscille entre 38° et 39° les trois premiers jours descend progressivement et est presque normale le quatrième.

Le 8 juillet elle est lucide, répond bien aux questions. Les épreuves cérébelleuses sont exécutées correctement aux membres supérieur et inférieur. Il existe un nystagmus très marqué et rapide dans le regard latéral des deux côtés. Pas de troubles sphinctériens.

Vision : à droite : distingue les doigts et les contours.

à gauche : presque aveugle.

Une *radiographie* montre la présence des clips juste au niveau du IV^e ventricule (pl. XVI).

La malade ne tarde pas à quitter la clinique pour retourner à Toulouse.

En mai 1931, on ne constate plus aucun signe d'hypertension ni oculaire, ni clinique; l'acuité visuelle est passée de 1/2 à 2/10; seuls persistent les vomissements moins fréquents, mais évidents. Ce fait, dit le

professeur Riser, témoigne de leur origine bulbaire ; la tumeur, en effet, s'implantait nettement autour du noyau du pneumogastrique. La malade est soumise à un traitement radiothérapique à la dose de 4 à 5.000 R. deux fois par an.

Le 27 juillet, la malade qui pesait 44 kilos à son départ de la clinique en pèse 58. Elle ne se plaint pas de céphalée ; seule sa vue ne s'est guère améliorée ; cependant depuis quelques jours elle commence à lire l'heure.

Examen histologique de la tumeur. — Sur coupes colorées par la méthode nucléaire au carbonate d'argent avec coloration de fond par le van Gieson on constate qu'il s'agit d'une tumeur cellulaire, mais soutenue par un stroma abondant qui ne prend pas les colorants du tissu collagène. Les vaisseaux sont nombreux dans la tumeur ; ils présentent d'importantes lésions de méso et de périvascularite. Ils sont presque tous entourés d'un halo clair anucléé, et ce n'est qu'à la périphérie de ce halo qu'on retrouve les noyaux cellulaires. Ces noyaux sont assez volumineux ; on ne constate pas de mitoses.

Après coloration de fragments fixés au formol bromuré par la méthode d'Hortega névrologique, au carbonate d'argent lithiné, on constate que la tumeur est soutenue par un important feutrage névrologique. Ce feutrage est d'ailleurs très irrégulièrement disposé ; assez lâche par endroits, il forme en d'autres points un feutrage extrêmement serré ; en ces points on constate assez souvent que ce feutrage a subi la fonte gliale, formant ainsi des cavités plus ou moins volumineuses, circonscrites par un épais tissu névrologique.

Enfin notons que la coloration par la première variante d'Hortega ne montre pas de blépharoplastes.

Malgré cette absence, la disposition radiée périvascularaire permet de placer cette tumeur dans le groupe des *épendymomes*.

Voici donc une malade qui survit plus d'un an après l'intervention sans présenter aucun signe de récurrence.

Mais il est des cas dans lesquels la mort est survenue au bout d'un certain temps par reprise des signes d'hypertension ; il s'agit alors habituellement de tumeurs incomplètement enlevées et dont la récurrence *in situ* a provoqué la reprise des symptômes ; souvent dans ces cas une intervention itérative plus complète a été la cause de la mort. Les survies publiées sont de 3 mois, 9 mois, un an (2 observations), 18 mois.

On voit donc que dans l'ensemble les épendymomes, tout en étant des tumeurs difficilement extirpables et graves par leur situa-



Observation XVI : radiographie après l'intervention montrant la situation des clips et la brèche osseuse.

tion, ont un beaucoup meilleur pronostic que les médulloblastomes.

III. — CONCLUSIONS

L'épendymome est une tumeur qui survient à tout âge. Elle se manifeste par un syndrome d'hypertension presque constant, mais parfois tardif, et par des signes de compression du plancher qui sont plus souvent des signes de compression latérale que de compression médiane.

C'est une tumeur bénigne, mais difficile à extirper, elle est cependant susceptible de donner de beaux succès chirurgicaux.

CHAPITRE IV

L'ASTROCYTOME

Il s'agit là d'une variété de tumeur très fréquente, la plus fréquente des tumeurs de la fosse postérieure pour Cushing, et essentiellement bénigne ; comme d'autre part elle est le plus souvent d'extirpation facile, c'est elle qui a donné les succès opératoires les plus nombreux et les plus durables.

Isolés par Bailey et Cushing, en 1926, du groupe des tumeurs kystiques du cervelet, et classés alors en astrocytomes et astroblastomes, les astrocytomes ont fait tout récemment (1934), l'objet d'un important travail de Cushing qui en fait actuellement un seul groupe.

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° **Etude macroscopique.** — Il ne s'agit pas ici, dans bien des cas, de tumeurs du IV^e ventricule proprement dites, mais de tumeurs du vermis cérébelleux ; cependant, du fait de l'oblitération très fréquente du IV^e ventricule par la tumeur, on ne peut pas laisser de côté les astrocytomes dans une étude des tumeurs du IV^e ventricule dont ils présentent, de ce fait, toute la symptomatologie.

On peut en distinguer deux grandes variétés :

a) *Les tumeurs non kystiques.* — Ce sont les moins fréquentes. Elles sont médianes et souvent profondes, nées à la face profonde du vermis (fig. 20) ou surtout du plancher du IV^e ven-

tricule (fig. 21) et remplissant cette cavité. Elles ont tendance à s'étendre vers le canal rachidien nécessitant ainsi une section de l'arc postérieur de l'atlas, moins souvent cependant qu'en cas d'épendymome. De consistance assez dure, elles contiennent presque toujours de petits kystes.

Quand elles ne saillent pas entre les amygdales cérébelleuses, leur profondeur en rend le diagnostic très difficile à l'intervention; c'est dans ces cas qu'il faut prêter attention aux plus petites déformations du vermis qu'en cas de doute on n'hésitera pas à sectionner.

Ce sont ces tumeurs qui ont été souvent publiées sous le nom de *gliomes sous-épendymaires*.

b) *Les tumeurs kystiques*. — Ce sont les plus fréquentes (fig. 17). Nées aux dépens de la face profonde du vermis, elles sont habituellement médianes; même quand elles sont latérales, elles dépassent plus ou moins la ligne médiane.

La caractéristique de ce kyste est qu'il est *extra-tumoral*; il existe, en effet, toujours sur sa paroi interne une petite *tumeur murale* (voir fig. 25) de la grosseur d'une noisette à celle d'une grosse noix; c'est cette tumeur murale qui est l'élément essentiel; c'est elle dont l'extirpation préviendra les récidives; c'est à son niveau qu'il faudra prélever les fragments pour l'examen histologique. Le reste de la paroi kystique est formé d'une *capsule fibreuse* assez mince, clivable d'avec le tissu nerveux.

Le kyste contient un liquide plus ou moins *xanthochromique* qui coagule habituellement, mais peut ne pas coaguler, et qui se reproduit à nouveau après ponction tant que la tumeur murale n'a pas été excisée. Il existe parfois à l'intérieur de la tumeur murale de *petits kystes* beaucoup moins importants que le kyste enveloppant. Comme nous l'avons dit plus haut, le kyste né de la face **profonde** du vermis se développe aux dépens de ce dernier et des hémisphères, **au** point de réduire parfois le cervelet à une mince lamelle; la partie **profonde** de la membrane kystique bombe

dans le IV^e ventricule qui est réduit à une mince cavité virtuelle et comprime le plancher sans l'envahir ; il est cependant des cas, surtout quand la tumeur murale est profonde, où l'astrocytome adhère secondairement au plancher et est ainsi beaucoup plus difficile à extirper.

Quelle est l'origine de ces kystes ? — Il semble qu'il ne s'agisse pas de kystes gliomateux vrais par dégénérescence de la tumeur, mais de kystes extra-tumoraux. On peut en expliquer la formation, comme Lindau explique celle des kystes angiomateux : la tumeur sécrète un abondant liquide dans un tissu, le tissu nerveux, qui ne peut le résorber assez rapidement ; le liquide s'accumule et donne naissance à un kyste dont la paroi se forme secondairement par réaction gliale du tissu voisin.

2° Etude histologique. — Cette étude doit porter uniquement sur la *tumeur murale* et non sur la paroi kystique.

L'élément essentiel de la tumeur est l'*astrocyte* ; on peut en rencontrer deux variétés :

a) *L'astrocyte protoplasmique* qui se rencontre à l'état normal dans les couches les plus profondes du cortex et dans la couche moléculaire du cervelet se présente sous plusieurs aspects : tantôt il s'agit de grosses cellules riches en cytoplasme et à long prolongement, tantôt de petites cellules, pauvres en prolongement, tantôt de cellules satellites ou périneurales. Les noyaux sont grands, ovales et riches en chromatine. Le cytoplasme des grandes cellules contient un endoplasme et un ectoplasme, celui des petites cellules un ectoplasme seulement. Le cytoplasme renferme des inclusions d'aspect vacuolaire qui sont des gliosomes d'origine probablement mitochondriale (Nageotte) ; un centrosome gros granule entouré d'un halo clair, permet de les distinguer des autres cellules.

L'astrocyte ne présente pas de mitoses et se divise directement. Il est colorable par la méthode de Cajal à l'or sublimé et la IV^e variante d'Hortega.

b) *L'astrocyte fibrillaire* présente aussi deux variétés de cel-

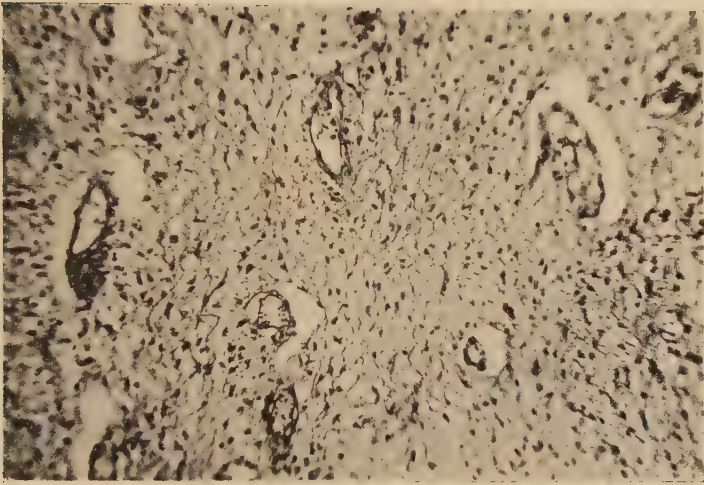


Fig. 1. — Astrocytome (obs. XIX). Coloration à l'hématéine éosine.
(Baruk.)



Fig. 2. — Même cas, vu à un fort grossissement. Coloration par la première variante d'Hortega. Remarquer l'abondance des astrocytes.

lules, grandes et petites, mais les prolongements des grandes cellules sont beaucoup plus importants.

Il n'existe pas de gliosomes, mais un appareil réticulaire de Golgi. Le centrosome n'est ici entouré d'aucun halo clair. Beaucoup plus fréquent dans les tumeurs cérébrales, il est colorable, outre les méthodes précédentes, par la méthode de Weigert, celle de Mallory et en général par toutes les méthodes névrogliales.

De la prédominance de l'une ou de l'autre de ces variétés cellulaires résultent :

a) *L'astrocytome protoplasmique* : tumeur molle, avasculaire, à tendance aussi dégénérative et kystique que le spongioblastome multiforme. Il ne contient pas de fibrilles névrogliales, mais des astrocytes protoplasmiques dont la forme stellaire est mise en évidence par la méthode à l'or sublimé. Il contient de nombreuses fibres nerveuses avec altérations myéliniques.

b) *L'astrocytome fibrillaire* (pl. XVII), beaucoup plus fréquent, très dur; il contient peu de cellules, mais surtout un épais feuillage névroglial. Il est, lui aussi, très peu vasculaire dans la majorité des cas. Parfois cependant existe une participation vasculaire plus ou moins importante (fig. 17) rendant le diagnostic très difficile avec l'hémangioblastome; nous reviendrons sur cette importante question.

En réalité, ces deux formes, comme l'a montré récemment Cushing, ne sont pas nettement différenciables, et l'astrocytome est le plus souvent mixte, contenant à la fois des astrocytes protoplasmiques et des astrocytes fibrillaires; selon la prédominance de l'un ou de l'autre, la tumeur sera molle ou dure, ce dernier cas étant d'ailleurs le plus fréquent.

Enfin notons que des travaux récents ont montré que la *coloration vitale* pouvait mettre en évidence des astrocytes particulièrement caractéristiques.

II. — ÉTUDE CLINIQUE

On peut distinguer, parmi les astrocytomes, deux variétés qui, si elles ont le même aspect histologique, sont très différentes au

point de vue anatomo-macroscopique et au point de vue clinique ; ce sont :

a) *Les astrocytomes du toit*, le plus souvent kystiques ; ce sont les véritables astrocytomes, ceux que Cushing envisage dans son récent travail.

b) *Les astrocytomes du plancher*, toujours solides et répondent à l'ancien type anatomique du gliome sous-épendymaire.

A. Les astrocytomes du toit. — Ils ont fait l'objet d'une très importante étude anatomo-clinique de Cushing, basée sur 67 observations personnelles et à laquelle nous ferons de nombreux emprunts. Nous en avons retrouvé 22 observations.

Ce seraient, pour Cushing, les plus fréquentes des tumeurs de la région cérébelleuse moyenne ; nous avons vu plus haut qu'il nous semblait qu'en France cette fréquence ne soit pas aussi grande et qu'on rencontrait, hélas, plus souvent le médulloblastome.

1^o Age. — C'est une tumeur qui survient à peu près exclusivement chez *l'enfant* ; l'âge moyen du début serait, pour Cushing, 11 ans. Nos 22 cas se répartissent comme suit :

0 à 5 ans	3 cas.
5 à 10 ans	8 cas.
11 à 15 ans	10 cas.
15 à 20 ans	1 cas.

Cette variété de tumeur est donc exceptionnelle après 15 ans. Parfois, elle débute très tôt et nous en avons trouvé un cas chez un enfant de 22 mois.

2^o Tableau clinique. — Il a été résumé par Cushing en une observation type : « Un enfant bien portant jusqu'alors commence, à la fin de sa première décade, parfois à la fin d'une coqueluche ou après une chute, à présenter une céphalée matinale et des vomissements. L'état général reste bon ; on ne se préoccupe de rien et l'enfant continue à aller à l'école. Au bout de semaines ou

de mois, les mêmes symptômes reparaissent ; on les attribue à des troubles gastro-intestinaux. Puis un beau jour, on s'aperçoit que l'enfant est un peu lent au jeu et qu'il tombe facilement ; la céphalée et les vomissements ont d'ailleurs alors notablement diminué et peuvent avoir cessé complètement. La tête de l'enfant augmente plus que normalement.

Pendant un temps souvent très long l'affection évolue sans changements. Puis, brusquement, on s'aperçoit que la vue diminue ; on prescrit des verres ; la papille est en effet presque normale ; c'est presque aveugles que les enfants sont admis à l'hôpital. »

Nous allons essayer de détailler un peu cette symptomatologie.

a) *Mode de début.* — Comme le note Cushing, ce sont en effet les *signes d'hypertension intracrânienne* qui sont habituellement les premiers en date (76 p. 100 des cas), tantôt sous forme de *céphalée* (57 p. 100), tantôt sous forme de *vomissements* (57 p. 100) isolés ou associés.

Plus rarement ce sont les *troubles cérébelleux* (19 p. 100) qui semblent cependant être plus souvent le premier signe que dans les autres tumeurs ; l'origine cérébelleuse l'explique facilement.

Au contraire, l'intégrité du plancher et en particulier des diverticules latéraux explique que le *début vertigineux* soit exceptionnel (un cas).

b) *Les signes d'hypertension* sont, ici, aussi fréquents que dans les médulloblastomes : la *céphalée* (90 p. 100), les *vomissements* (85 p. 100), la *stase papillaire* (90 p. 100) sont la règle. Notons pourtant avec Cushing que souvent la céphalée et les vomissements disparaissent ou s'atténuent beaucoup au bout de quelque temps, alors que la stase est tardive et que souvent même l'*amaurose* s'installe en quelques semaines sans qu'on ait eu le temps de constater autre chose qu'un léger œdème de la papille.

L'*hydrocéphalie* semble particulièrement fréquente dans cette variété de tumeurs (62 p. 100) ; elle est progressive et, du fait de la lenteur de l'évolution, peut devenir extrêmement importante

jusqu'à dominer le tableau clinique, comme c'était le cas dans notre observation XVII.

c) *Signes cérébelleux* : il sont aussi presque constants, plus fréquents même que dans toute autre tumeur (95 p. 100 des cas) ; d'apparition relativement tardive, ils se manifestent surtout sous forme de troubles de la marche (90 p. 100) et n'intéressent que beaucoup moins souvent les membres supérieurs (43 p. 100). L'*hypotonie* est aussi souvent observée. Par contre, les *troubles labyrinthiques* : signe de Romberg, vertiges ne s'observent que dans un nombre très restreint de cas (9 p. 100), leur rareté témoignant de l'intégrité du plancher. Le *nystagmus* spontané est aussi fréquent que dans les tumeurs précédemment étudiées (47 p. 100). L'examen labyrinthique instrumental, qui n'a été pratiqué que dans un cas de de Martel, n'a montré qu'une légère irritabilité bilatérale des voies vestibulaires.

d) *Attitudes de la tête*. — Elles s'observent assez rarement et nous ne les retrouvons que dans deux observations ; par contre, les *crises toniques* sont assez fréquentes (24 p. 100), surtout à la phase terminale. Dans certains cas on peut observer un état permanent de *rigidité décérébrée*, comme d'ailleurs dans les hydrocéphalies essentielles ; nos observations XVII et XVIII en sont un exemple.

e) *Réflexes*. — Quand il sont modifiés, ils le sont habituellement dans le sens de l'exagération, comme dans toutes les hydrocéphalies ; cette modification est généralement tardive.

f) *Paralysies craniennes*. — Ce sont surtout des paralysies de la VI^e paire (29 p. 100) et de la VII^e paire (19 p. 100) qu'on voit avec la même fréquence que dans la moyenne des tumeurs. Par contre, l'atteinte de la V^e paire (un cas) ou de la VIII^e paire (3 cas) sont exceptionnelles, toujours du fait de l'intégrité des diverticules latéraux.

g) *Signes bulbaires*. — Ils se voient à la période terminale.

h) *Examens spéciaux.* — La ponction lombaire n'a été pratiquée que dans une observation de M^{lle} Vogt (obs. XVIII). Elle a montré une hypertension à 60 et un liquide céphalo-rachidien normal.

La radiographie peut montrer (cas de Cushing) des calcifications.

La ventriculographie donne les images habituelles; Cushing recommande de la faire suivre immédiatement de l'intervention curatrice pour éviter les accidents particulièrement à craindre du fait de l'importance de l'hydrocéphalie.

Voici une observation d'*astrocytome kystique* du IV^e ventricule ayant provoqué une grosse hydrocéphalie.

Observation XVII (inédite) (Clinique neurologique).

Volumineux astrocytome kystique du vermis effaçant complètement le IV^e ventricule. Début à l'âge de 22 mois par troubles de l'équilibre. Crises d'opisthotonos. Volumineuse hydrocéphalie avec état de rigidité décérébrée. Atrophie optique avec amaurose complète. Mort 3 ans après le début.

D... Jeannine, âgée de 3 ans 1/2, vient consulter à la Salpêtrière le 5 août 1925 pour une volumineuse hydrocéphalie.

Ses antécédents héréditaires ne contiennent rien qui mérite d'être retenu.

Elle a fait ses premiers pas à 12 mois.

Le début de son affection remonte à l'âge de 22 mois, c'est-à-dire au mois de décembre 1923.

Depuis cette date elle perd l'équilibre, elle présente des convulsions, des crises avec raideur étiquetées crises méningées. Elle est alitée depuis le 2 mars 1924 du fait d'une paralysie des membres inférieurs. Enfin progressivement s'est développée chez elle une importante hydrocéphalie.

Un traitement antisiphilitique institué chez elle du fait de la constatation d'une réaction de Wassermann faiblement positive, n'a donné aucun résultat.

A l'entrée, on est frappé par l'hydrocéphalie considérable; de plus existe un état de contracture généralisée, surtout marquée aux membres inférieurs réalisant un véritable état de rigidité décérébrée: les quatre membres sont contracturés en extension, les poings serrés, les pieds sont en varus équin. L'enfant est complètement aveugle. Son intelligence

est rudimentaire. L'état général est encore relativement bon. Cet état s'aggrave progressivement et l'enfant meurt 6 mois plus tard.

Examen anatomique. — Le cerveau est formulé *in situ* et examiné après durcissement au formol à 10 p. 100.

a) *Etude macroscopique.* Le cervelet est peu déformé extérieurement; par contre, à la coupe, on constate que presque toute la substance



Fig. 17. — Astrocytome (obs. XVII). Coupe horizontale du kyste (face inférieure); remarquer à la partie postérieure du kyste la petite tumeur murale; le vermis est effacé et le IV^e ventricule devenu virtuel.

blanche du cervelet est remplacée par un kyste volumineux (fig. 17), de la taille d'une mandarine. Le IV^e ventricule est réduit à une fente virtuelle, tapissée en arrière par la paroi postérieure du kyste. Le bulbe et la protubérance ne sont pas déformés. Par contre, les hémisphères cérébelleux sont étirés par le kyste, surtout du côté droit; ils ne semblent cependant pas envahis et le noyau dentelé est encore reconnaissable des deux côtés. Le vermis moyen est remplacé par une *infiltration tumorale*, blanchâtre, de consistance dure, creusée par endroits de tous petits kystes, qui saille à peine dans la cavité du kyste et ne déforme pas extérieurement le cervelet. La cavité du kyste est lisse et blanche. L'aqueduc de Sylvius est un peu dilaté.

Enfin le cerveau est le siège d'une très importante *hydrocéphalie*.

b) *Examen histologique.* Un fragment est prélevé au niveau de la tumeur murale, à la partie postérieure du kyste et comprend toute la paroi, de la cavité kystique à l'extérieur.

Après coloration par le carbonate d'argent-van Gieson, on constate que la tumeur est formée de deux parties très distinctes (fig. 18).

Une partie antérieure, la plus étendue, qui va jusqu'à la cavité

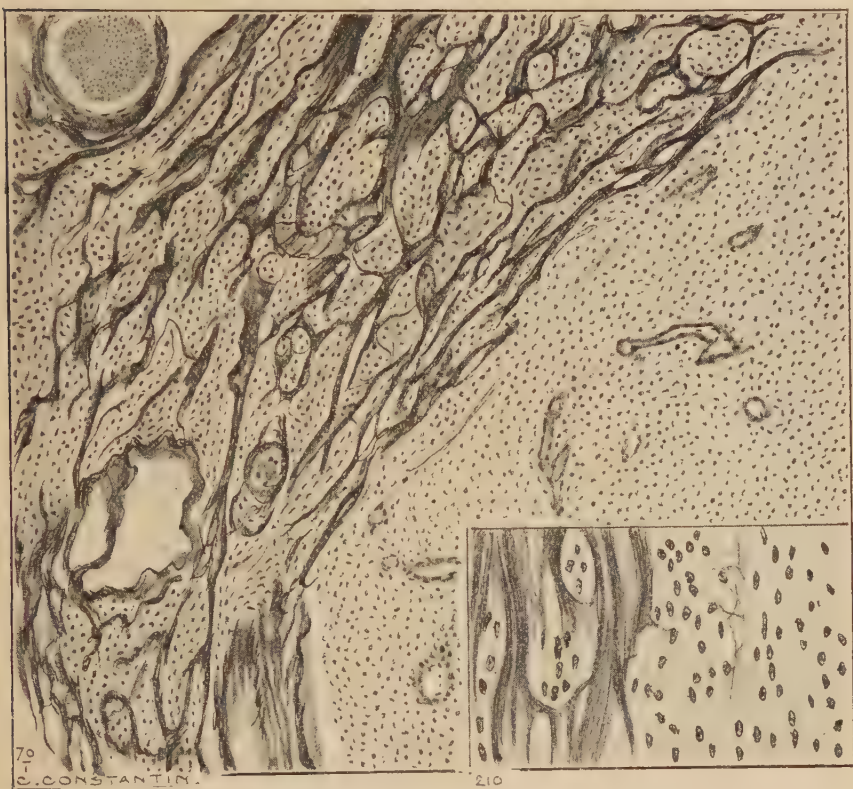


Fig. 18. — Astrocytome avec grosse participation vasculaire (obs. XVII). Coupe passant à la limite entre la zone astrocytaire (à droite) et la zone hémangioblastique (à gauche). Coloration par le carbonate d'argent-Van Gieson.

kystique, est d'aspect assez homogène, composée de noyaux assez espacés entre lesquels on soupçonne un épais feutrage fibrillaire. Quelques vaisseaux assez espacés traversent cette partie de la tumeur.

Une partie postérieure, plus étroite, qui est au contraire extrêmement vasculaire; elle est formée de nombreux capillaires dont l'adventice

forme un véritable réseau; on trouve un tissu gliomateux analogue à celui de la première zone.

Une coloration par la *première variante d'Hortega* confirme la nature fibrillaire du stroma de la première zone.

La *deuxième variante* montre, au niveau de la zone vasculaire, l'existence d'un important réseau de réticuline prenant son point de départ

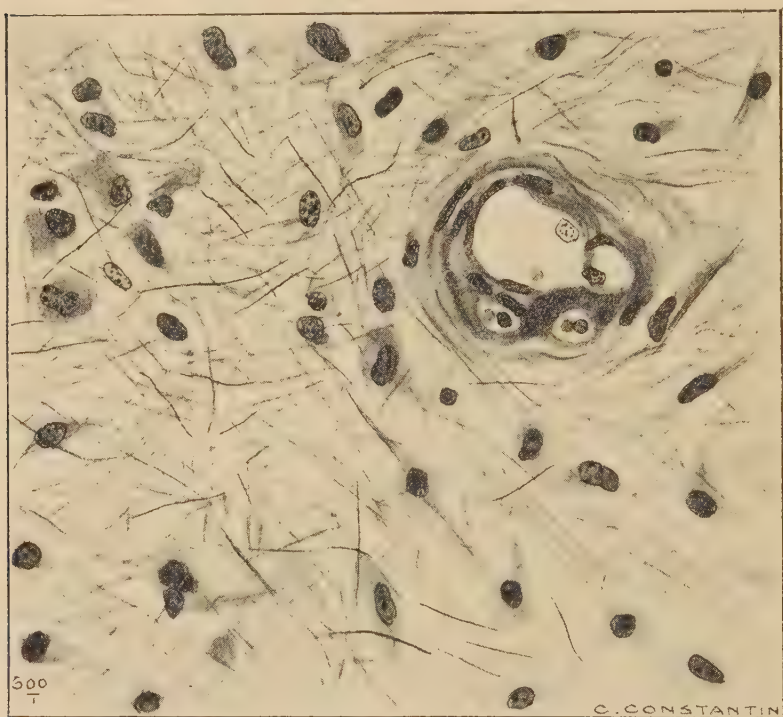


Fig. 19. — Astrocytome très fibrillaire (obs. XVII). Coloration par la première variante d'Hortega.

sur l'adventice des vaisseaux et fortement imprégné en noir. Ce réseau est totalement absent dans la zone fibrillaire.

La *troisième variante* fournit un négatif de la coloration précédente: alors que le réseau réticulé reste incolore, **toute la zone fibrillaire se montre constituée par un épais feutrage de fibres névrogliques tourbillonnées contenant des noyaux assez espacés** (fig. 19); on retrouve ce feutrage névroglique dans les interstices laissés par le tissu réticulé de la zone vasculaire.

Malgré la forte réaction vasculaire, l'importance du tissu névroglique

fait poser avec cependant quelques réserves le diagnostic d'*astrocytome*.

Voici maintenant une seconde observation, empruntée à la thèse de M^{lle} Vogt, que nous avons pu, grâce à l'obligeance de son auteur, examiner histologiquement à l'aide des techniques modernes et classer ainsi dans le groupe des astrocytomes. Il s'agit ici d'une *tumeur solide*.

Observation XVIII¹. (Résumée). (Clinique neurologique).

Astrocytome solide du vermis effaçant le IV^e ventricule. Début par céphalée, vomissements, crises convulsives; cécité complète par atrophie optique post-stase. Trépanation décompressive occipitale. Apparition secondaire de troubles de la marche, de troubles mentaux, d'une hydrocéphalie considérable. État de contracture des quatre membres. Mort à la suite d'une ponction lombaire 3 ans après la trépanation décompressive.

La jeune L... Anna, âgée de 15 ans, entre à la Salpêtrière le 8 septembre 1927.

Le début de l'affection remonte au mois d'octobre 1924 sous forme de *céphalées* presque continuelles, surtout frontales, rarement occipitales, avec des paroxysmes douloureux. Des *vomissements* à type cérébral, se répétant tous les 2 ou 3 jours, accompagnent la céphalée. Tous les 15 jours surviennent des *crises comitiales* généralisées. Enfin une baisse progressive de la vision aboutit en 4 mois à une *cécité presque complète* et on conduit l'enfant consulter à l'Hôtel-Dieu.

On constate alors une décoloration papillaire avec *stase*; par contre l'examen neurologique est complètement négatif. Le liquide céphalo-rachidien hypertendu (60 en position couchée) et présentant une réaction de Bordet-Wassermann faiblement positive est par ailleurs normal. Un traitement antisypilitique institué n'amène aucune amélioration.

Une *trépanation décompressive occipitale* est pratiquée le 4 mars 1925 par le docteur de Martel; il pratique une injection de *bleu de méthylène* dans le ventricule latéral droit; il ne retrouve pas le bleu dans le ventricule gauche ni dans le liquide lombaire. L'opération est suivie pendant quelques mois d'une disparition complète du syndrome d'hypertension intracrânienne.

En fin 1926, apparaissent des *troubles de la marche*; un nouvel examen oculaire montre une cécité complète avec *atrophie optique bilatérale*; un

1. Publiée in thèse Vogt (obs. X. p. 117).

examen neurologique montre une *démarche* cérébelleuse avec titubation et hémiplegie fruste à droite.

En *fin de septembre* 1927 elle est hospitalisée à la Salpêtrière, où elle est confinée au lit.

En *avril* 1928, un examen complet montre :

1^o TROUBLES MENTAUX. — Torpeur, difficulté de fixer l'attention ; syndrome confusionnel avec fabulation et fausses reconnaissances rappelant le *syndrome de Korsakoff* ; *hallucinations auditives*.

2^o TROUBLES FONCTIONNELS. — Céphalée frontale peu accentuée ; *vomissements* à type cérébral ; *douleurs* localisées dans la jambe et la cuisse gauche ; *crises comitiales* généralisées réduites à la phase clonique.

3^o SIGNES PHYSIQUES. — *Hydrocéphalie* considérable (63 centimètres de tour de tête) ; bruit de pot fêlé.

Pas de contractures des muscles de la nuque, mais tête ballante inclinée tantôt d'un côté, tantôt de l'autre.

Paires craniennes :

Cécité complète ; mydriase plus accentuée à gauche ; abolition du réflexe lumineux ; motilité oculaire normale ; léger nystagmus horizontal.

Acuité auditive nettement diminuée ;

V^e et VII^e paires normales ;

IX^e, X^e, XI^e et XII^e paires normales.

Pas de troubles bulbaires.

Troubles moteurs :

La malade est confinée au lit ; ses *membres inférieurs* sont contracturés en extension avec pied en varus équin à droite, en flexion avec varus équin à gauche.

Réflexes :

A droite : *exagération* avec clonus et signe de Babinski.

A gauche : *rotulien* aboli ; achilléen très faible ; signe de Babinski.

Membres supérieurs en flexion ; mouvements actifs limités ; mouvements passifs d'extension limités par la contracture ; réflexes plus vifs à gauche :

Troubles cérébelleux impossibles à rechercher.

Pas de troubles sensitifs.

Troubles sphinctériens accentués.

La malade meurt quelques heures après une *ponction lombaire*.

Étude anatomique :

1^o *Examen macroscopique* (fig. 20). — Tumeur vermienne évoluant aussi

bien dans le vermis supérieur que dans le vermis inférieur; pédoncules cérébelleux étalés et très amincis par la distension ventriculaire, mais non envahis par le néoplasme. Vers le pôle inférieur, au niveau de la toile choroïdienne, le néoplasme fait corps avec le tronc cérébral et obstrue complètement les diverticules de Luschka et de Magendie.

A la coupe, la tumeur est ferme. Elle paraît assez bien délimitée

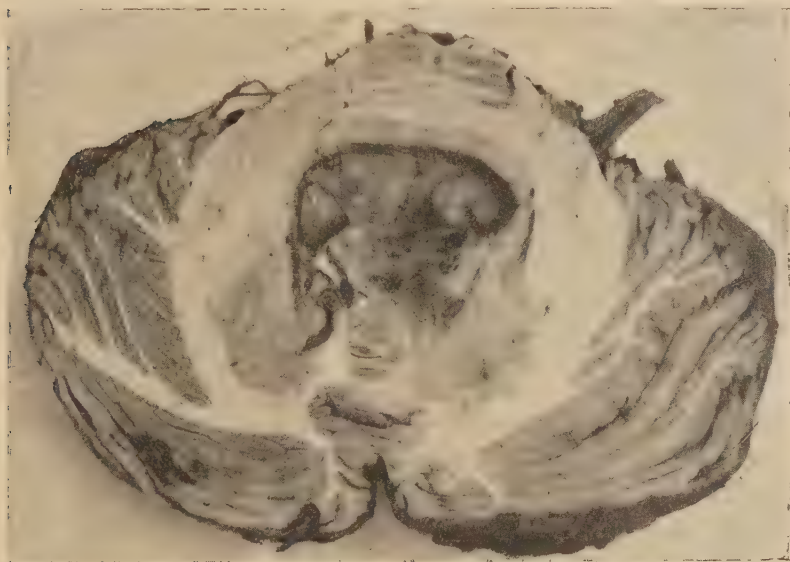


Fig. 20. — Astrocytome du toit (obs. XVIII) (Cl. Vogt).

et respecte les noyaux dentelés. Elle est nettement distincte du tronc cérébral.

Il existe en outre une très importante *hydrocéphalie*.

2° *Examen histologique* (personnel). — Après coloration par la méthode au carbonate d'argent-van Gieson on constate que la tumeur est très compacte, avec une importante trame; sur ce fond homogène tranchent par endroits des paquets vasculaires nettement angiomateux.

Une coloration par la *deuxième variante d'Hortega* montre cependant qu'en dehors des vaisseaux il n'existe pas de réseau de réticuline.

Par contre les *méthodes névrogliales* montrent que la majorité de la tumeur est constituée par une trame très dense de névroglie fibreuse avec présence de nombreux astrocytes.

Il s'agit donc d'un *astrocytome* avec participation vasculaire.

3° *Évolution*. — Les astrocytomes sont essentiellement des tumeurs bénignes.

a) *Spontanément*. — L'évolution est déjà très longue et ce n'est qu'au bout de plusieurs années que la mort survient ; ces malades meurent comme des *hydrocéphales paraplégiques et amaurotiques*, habituellement au cours de crises toniques. Nous n'avons pu d'ailleurs nous faire qu'une idée très imprécise de ce que peut être une telle évolution, car, en dehors des deux observations que nous venons de citer et qui ont évolué l'une pendant deux ans, l'autre pendant trois ans (et ceci grâce à une trépanation décompressive), tous les cas que nous avons pu réunir ont été opérés ; néanmoins, dans les cas opérés, l'évolution préopératoire a été souvent fort longue, dépassant presque toujours un an et atteignant jusqu'à *dix ans* dans un cas de Cushing.

Ce n'est donc pas dans la majorité des cas le danger vital qui poussera à l'intervention, mais surtout la crainte de l'amaurose et de l'hydrocéphalie qui ne tardent pas à faire de ces malades des infirmes incurables.

b) *La mortalité opératoire* est relativement faible, et sur nos 21 cas nous ne relevons que 5 cas de mort opératoire. Cushing, sur 76 astrocytomes de la fosse postérieure, ne relève que 9 morts opératoires, soit 12 p. 100.

c) *L'évolution post-opératoire* est presque toujours favorable. Les 9 malades ayant survécu à l'opération dont nous avons retrouvé l'observation sont tous encore vivants : l'un d'eux depuis 5 mois, 2 depuis 18 mois, 2 depuis 4 ans, 2 depuis 7 ans, 1 depuis 17 ans 1/2 et 1 depuis 19 ans (Cushing).

La statistique de Cushing qui porte, nous l'avons dit, sur 76 astrocytomes de la fosse postérieure, compte 53 *survies actuelles* ; c'est dire que 2/3 des malades sont opérés et semblent définitivement guéris. Le 1/3 qui reste représente les morts opératoires et les quelques cas de récidive post-opératoire ayant nécessité une nouvelle intervention ; ces cas sont habituellement explicables par ce fait que la tumeur murale a été laissée en place et que le chirurgien s'est borné à vider le kyste. Cette notion, relativement récente de

l'importance de l'extirpation de la tumeur murale, permettra certainement d'augmenter encore le nombre des guérisons définitives.

4° Conclusions. — L'astrocytome du toit est une tumeur de l'enfant. Il se manifeste d'abord par des signes d'hypertension intracranienne, puis par des troubles cérébelleux. Les signes d'atteinte du plancher et notamment de ses parties latérales manquent presque toujours, à l'inverse de ce que l'on voit dans les épendymomes. Le grand danger est l'amaurose qui s'établit très rapidement. L'hydrocéphalie, précoce et bientôt considérable, domine au bout d'un certain temps le tableau clinique. L'évolution est lente, se compte par années. Cette tumeur est celle qui donne les plus beaux succès opératoires, puisqu'on compte jusqu'à 2/3 de survie définitive.

B. Astrocytomes du plancher. — Ils sont beaucoup moins fréquents et nous n'en avons réuni que 5 cas publiés par Catola, Bielschowsky, Vincent, David et Puech, Baruk et Winter.

Voici l'observation du cas de Baruk que nous avons pu, grâce à l'obligeance de son auteur, examiner histologiquement et classer ainsi dans ce groupe.

Observation XIX (Résumée) (Baruk)¹.

Astrocytome très vasculaire du plancher. Début par céphalée et vertiges; vomissements; diplopie; diminution de la vision; douleurs irradiées dans les bras. Examen neurologique entièrement négatif, sauf amaigrissement et stase papillaire. Inexcitabilité labyrinthique bilatérale. Mort opératoire.

M. Pl..., âgé de 36 ans 1/2, entre à la Salpêtrière pour céphalée et vomissements.

Le début remonte à un an et demi; le premier symptôme semble avoir été une *céphalée* intermittente et peu intense. Puis sont apparus, depuis 7 mois, des *vertiges* soudains, sans perte de connaissance, suivis de *vomissements* et durant une dizaine de minutes. Depuis 6 mois les

1. Publiée in thèse Baruk (obs. I, p. 212).

vomissements, surtout *matinaux* deviennent quotidiens; ils sont parfois précédés de hoquet; plus de céphalée; on pense à une affection gastrique.

Depuis 3 mois, réapparition de la *céphalée* sous forme de *crises* durant plusieurs heures et survenant à l'occasion d'un effort; elles s'accompagnent de *vomissements* pénibles, puis d'une *diplopie* avec paralysie des mouvements de latéralité qui ne dure qu'une quinzaine de jours. Peu à peu *la vue baisse*. Enfin la céphalée devient de plus en plus intense et s'accompagne de douleurs très vives dans les bras.

A l'*examen*, le malade immobile, évite tout mouvement de la tête; les crises de céphalée sont extrêmement intenses. Un *examen neurologique* est entièrement négatif. Les seuls signes objectifs constatés sont un *amaigrissement* de 11 kilos et un *gros œdème papillaire* bilatéral.

Une *ponction lombaire* donne les résultats suivants :

Tension 21 (position couchée).

Albumine : 0^{er},50.

Cytologie : 4,2 lymphocytes.

Enfin un *examen mental* très complet montre d'importants troubles psychiques : troubles de la *mémoire*, portant surtout sur les faits récents; bonne orientation dans le temps et dans l'espace, sauf au cours de *petits moments de confusion*, d'ailleurs très passagers, pas de torpeur; pas de troubles de l'affectivité.

Les jours suivants l'état reste stationnaire; on constate cependant que la mémoire de fixation est très défectueuse et que le malade se trouve par moments reporté dans son existence antérieure (ecmésie).

Un *examen labyrinthique* est pratiqué par le docteur Aubry :

Signes cochléaires : aucune anomalie.

Signes vestibulaires :

a) vertiges : très intenses au début, n'ont pas reparu.

b) nystagmus : derrière les lunettes, pas de nystagmus.

— : en position oblique extrême des deux côtés : nystagmus horizontal.

— : dans le regard extrême vers le haut : quelques secousses nystagmiques verticales.

— : dans le regard en bas : pas de nystagmus.

c) déviation segmentaire spontanée : 0.

d) Epreuve calorique :

O D : 5 cc. à 20° : pas de nystagmus.

: 50 cc., 100 cc., 1 litre d'eau froide : pas de nystagmus.

O G : 5 cc. à 20° : pas de nystagmus.

: 30 et 100 cc. : id.

: 1 litre d'eau froide : 4 à 5 secousses nystagmiques vers la droite.

Pas de sensation vertigineuse.

Pas de déviation segmentaire provoquée.

e) L'état grave du malade empêche la recherche des autres épreuves.

On fait le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure et le malade est opéré 20 jours plus tard par le Dr de Martel ; il pratique une trépanation décompressive de la région occipitale. L'intervention est mouvementée du fait de l'apparition de troubles asphyxiques qui ne cèdent qu'après avoir fait sauter à la pince gouge l'arc occipital et ponctionné le ventricule droit très hypertendu.

Le malade meurt au bout de 48 heures par troubles du pouls et de la respiration.

AUTOPSIE. — Sur coupes horizontales du cervelet on constate une

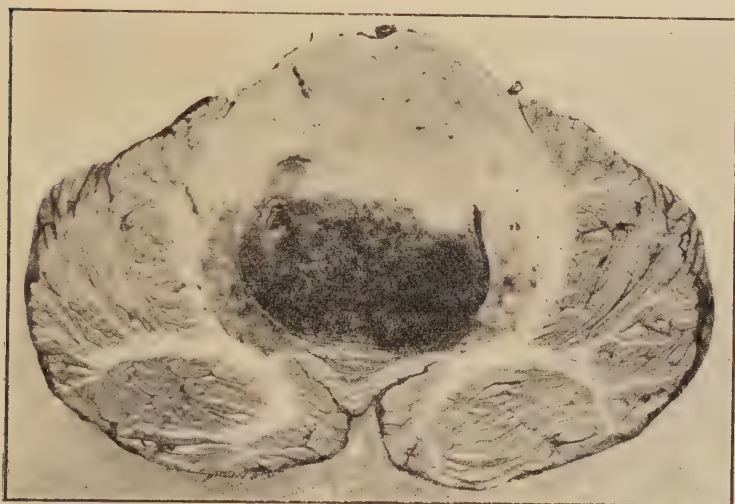


Fig. 21. — Astrocytome du plancher (obs. XIX) (Baruk).

tumeur remplissant tout le IV^e ventricule. Cette tumeur, très hémorragique et colloïde, fait corps avec le plancher, mais reste séparée du cervelet par une fente linéaire (voir fig. 21). En bas elle apparaît, sur la ligne médiane, entre les deux amygdales : en haut elle atteint l'aqueduc de Sylvius qui est fortement dilaté.

Examen histologique (personnel). — A première vue l'aspect d'une coupe colorée au *carbonate d'argent van Gieson* présente un aspect réticulé qui oriente vers le diagnostic d'hémangiome (pl. XVII, fig. 1). Cependant, même avec cette coloration, les travées intervalvulaires sont parcourues par de fines fibrilles qui ressemblent à de la névroglie.

De fait une coloration par la *deuxième variante d'Hortega* ne permet pas de déceler de fibres de réticuline.

Par contre les colorations par la *quatrième variante d'Hortega* et par la *première variante*, après formolisation prolongée, montrent que le réseau qui constitue la tumeur est formée de fibres névrogliales et d'astrocytes. (Voir pl. XVII, fig. 2).

Il s'agit donc d'un *astrocytome*.

Nous allons maintenant essayer de donner un court aperçu de la symptomatologie de cette variété d'astrocytomes.

1° Age. — Ce sont des tumeurs de l'*adulte* qui se répartissent comme suit :

25 à 30 ans	2 cas.
35 à 40 ans	1 cas.
40 à 45 ans	1 cas.
50 à 55 ans	1 cas.

Elles s'opposent de ce fait aux tumeurs que nous avons décrites jusqu'ici.

2° Signe de début. — Les plus fréquents sont toujours les signes d'hypertension intracrânienne qui se retrouvent dans 5 observations ; mais les signes d'atteinte du plancher, sous forme de vertige, ont marqué le début d'une observation.

3° Symptômes :

a) Les signes d'*hypertension intracrânienne* existent dans la majorité des cas ; la *céphalée* manque cependant dans 2 cas.

b) Les signes *cérébelleux* sont rares ; on ne les retrouve que dans 2 observations. Le *nystagmus* est observé avec une fréquence normale (8 cas).

L'*examen labyrinthique* a été pratiqué dans 2 cas : le cas de Baruk où, nous venons de le voir, existait une inexcitabilité vestibulaire bilatérale, et une observation de Winter dans laquelle le labyrinthe était normal ; le signe de Bruns est noté dans les 2 observations.

c) Les *troubles réflexes* ne s'observent que sous forme d'exagération des réflexes ; des *troubles sensitifs* sous forme de douleurs

irradiées intenses existaient dans notre observation XIX et témoignaient bien de l'envahissement du plancher.

d) *L'attitude de la tête, les crises de Jackson* semblent s'observer avec la fréquence habituelle.

e) *Les nerfs craniens* sont intéressés dans presque tous les cas ; la V^e paire (1 cas) et surtout la VIII^e paire (2 cas) semblent atteintes plus souvent que dans la moyenne des tumeurs.

f) *Les troubles bulbaires* sont relatés dans une observation.

g) *La ponction lombaire* pratiquée dans 2 cas a montré un liquide voisin de la normale ; la tension était de 21 en position couchée dans la seule observation où elle ait été prise (observ. XIX).

4° Évolution :

a) *Spontanément*, l'évolution semble relativement longue : le malade de Catola est mort au bout de 2 ans, celui de Bielschowsky subitement au bout de 6 mois, celui de Winter au bout de 14 mois, celui de Baruk, mort de l'intervention, était malade depuis 18 mois. Il semble que ce soit le voisinage du plancher qui soit le principal facteur de mortalité.

b) *L'intervention*, quand elle est bien supportée, est susceptible d'amener une guérison durable, comme dans le cas de Vincent, David et Puech (il s'agissait d'une tumeur du vermis très adhérente au plancher, donc d'un cas de transition entre les deux groupes d'astrocytomes).

5° **Conclusions.** — Il s'agit donc, en somme, d'une tumeur qui par sa situation présente des caractères cliniques qui la distinguent de l'astrocytome du toit, mais qui semble aussi bénigne. La gravité plus grande du pronostic tient à la situation de la tumeur et non à sa nature histologique.

CHAPITRE V

L'OLIGODENDROGLIOME

Il nous reste encore une variété de gliome à étudier, variété d'ailleurs exceptionnelle au niveau du IV^e ventricule, l'oligodendrogliome ; nous n'avons pu en réunir que 3 observations : 2 observations de Van Bogaert et Martin et une observation de Banus et Bueno.

I. — ÉTUDE ANATOMIQUE

Il s'agit de tumeurs généralement très volumineuses, remplissant tout le IV^e ventricule ; leur consistance est plutôt molle, rappelant un peu celle du médulloblastome ; leur couleur est rosée.

L'*étude histologique* montre que ces tumeurs sont très cellulaires. On y rencontre, par endroits, des astrocytes fibrillaires, mais la majorité des éléments sont constitués par des noyaux sphériques, avec un épais réseau de chromatine, entourés d'un anneau de cytoplasme faiblement colorable. Ces cellules sont séparées par une substance intercellulaire mal définie. L'ensemble de la coupe donne un aspect de coupe végétale. Ces tumeurs se calcifient assez rapidement. On n'y rencontre pas de mitoses.

Quand une fixation préalable au formol bromuré permet de colorer l'oligodendrogliome, on constate qu'elle constitue l'élément essentiel de ces tumeurs.

II. — ÉTUDE CLINIQUE

Le peu de cas observés rend impossible toute étude clinique d'ensemble.

Il semble que ce soient surtout des tumeurs de l'homme adulte, puisque les trois malades observés avaient respectivement 15, 24 et 27 ans. Nous avons noté dans ces 3 observations un caractère commun : *présence d'irradiations douloureuses* vers les épaules et les bras ; *attitude figée* de la tête avec inclinaison antéro-latérale.

Il semble aussi, comme l'ont déjà observé Bailey et Cushing, que ce soient des tumeurs bénignes. Le seul cas non opéré est mort subitement au bout de 2 ans.

Mais ce ne sont là que des notions encore très incertaines et ce n'est qu'en s'appuyant sur un plus grand nombre de cas qu'il sera possible de faire une étude précise de ce groupe de tumeurs.

CHAPITRE VI

TUMEURS ÉPITHÉLIALES

On désigne sous le nom de *papillome* un groupe de tumeurs peu fréquentes et essentiellement bénignes nées aux dépens des plexus choroïdes ; il s'agit donc de tumeurs épithéliales et non pas de gliomes ; cependant par leur origine elles s'apparentent de très près aux épendymomes. A côté d'elles nous classerons un certain nombre de tumeurs encore mal définies, mais d'origine certainement épithéliale.

I. — LE PAPILLOME

Le premier travail d'ensemble sur les tumeurs des plexus choroïdes est celui d'Audry (1886). Mais cet auteur, à côté de papillomes vrais, groupe toute une série de tumeurs d'autre origine : périthéliomes, épendymomes, cholestéatomes, tumeurs vasculaires. On peut faire une remarque analogue à propos du travail de Boudet et Clunet (1910) qui, s'ils donnent déjà une description beaucoup plus précise des tumeurs des plexus, ne rapportent en réalité, sur 36 cas de tumeurs des plexus de sièges divers, qu'un nombre très restreint de papillomes vrais. Le travail contemporain de Slaymaker et Elias (1909) est déjà beaucoup plus restrictif. Mais il faut arriver en 1925, date du travail de Davis et Cushing, pour voir préciser nettement les cadres du papillome. Depuis, plusieurs observations isolées, et de très beaux succès chirurgicaux, dont le premier est celui de Sachs (1922) et dont les plus récents sont les deux cas de Vincent, David et Puech, sont venus remplir ces cadres.

A. Anatomie pathologique. — 1° Etude macroscopique.

— Le papillome est essentiellement une tumeur des ventricules, et s'il existe plusieurs observations de papillomes des ventricules latéraux, le IV^e ventricule est son siège de choix.

De son origine vont découler les caractères topographiques : il suit en effet le trajet des plexus dont il n'est que l'hyperplasie. Tantôt il est médian, occupant tout le IV^e ventricule, surtout dans sa moitié inférieure, et faisant saillie par le trou de Magendie entre les amygdales cérébelleuses. Tantôt il pousse des prolongements dans les diverticules latéraux ; il peut alors être unilatéral, le plexus du côté opposé à la tumeur restant intact. Cette *pénétration dans les diverticules latéraux* est particulièrement fréquente dans le papillome ; elle peut même s'accroître au point que la tumeur naît du plexus à sa partie toute externe et est partiellement latérobulbaire comme dans notre observation ou même devient complètement extraventriculaire, à topographie ponto-cérébelleuse comme c'était le cas dans l'observation de Devic, Grandciement et Puig, dans un cas de Cushing, et dans un cas personnel auquel nous avons fait allusion plus haut.

Une autre conséquence de l'origine au niveau des plexus est la non adhérence de la tumeur au tissu nerveux environnant ; il en résulte qu'il s'agit d'une tumeur énucléable, et par conséquent susceptible de fournir de très beaux succès opératoires.

L'aspect général (pl. XVIII) est celui d'une tumeur de volume variable, habituellement une noix, mamelonnée, villeuse, de coloration rougeâtre ; elle est généralement très vasculaire ; et dans bien des cas il faut avoir recours à l'électro-chirurgie pour l'extirper ; elle est souvent très friable.

Enfin il n'est pas rare qu'elle s'infiltré de calcaire, comme c'était le cas chez notre malade.

2° Etude histologique. — La cellule du plexus choroïde est, nous l'avons vu plus haut, très différente de la cellule de l'épendymome : il s'agit, comme l'a montré Vonwiller, d'une cellule d'aspect glandulaire, cubique ou arrondie, ciliée chez l'embryon,

mais jamais ciliée chez l'adulte (et par conséquent ne contenant pas de blépharoplastes); son protoplasma, très variable selon l'âge et l'état fonctionnel, peut devenir vacuolaire; la base du corps cellulaire ne présente pas de prolongement.



Fig. 22. — Papillome (obs. XX). Coloration à l'hématéine éosine.

D'autres auteurs ont insisté sur ces caractères de l'épithélium choroidien et ont montré que leur protoplasma était granuleux et que ces granulations rondes, qui remplissent tout le corps de la cellule, étaient d'origine mitochondriale et non sécrétoire, comme

on l'a longtemps pensé. On observe aussi fréquemment des vacuoles qui contiennent une substance lipoïdique (Ciaccio et Scaglione, Askanazy) qui ne semble jouer aucun rôle physiologique. Enfin, pendant la vie embryonnaire, ces cellules contiendraient du glyco-gène (Askanazy). Leur noyau, rond ou ovale, assez volumineux, est basal.

Ce sont ces cellules qui vont former l'élément essentiel du papillome; elles vont se grouper sous forme d'une simple couche cellulaire cubique autour de l'axe conjonctif des villosités.

L'*axe conjonctif* contient une artère afférente et une veine afférente; la paroi artérielle est d'ailleurs d'épaisseur très variable. Ces vaisseaux sont englobés dans un tissu collagène. Mais, fait important, sur lequel insistent Davis et Cushing, on ne distingue pas dans cet axe de tissu névroglie; ce caractère permettrait, comme l'avait déjà montré Saxer, de différencier le papillome de l'épendymome qui peut revêtir une structure papillaire, mais dont l'axe est formé par la névroglie sous-épendymaire. Enfin cet axe peut, comme chez notre malade, être infiltré de sels calcaires.

A la coupe, les villosités tantôt coupées transversalement, tantôt parallèlement à leur axe et plus ou moins tangentielle-ment ont un aspect très caractéristique, comme le montre la figure 22.

B. Étude clinique. — Les papillomes sont des tumeurs relativement rares; aussi, comme pour les épendymomes, aucun travail clinique d'ensemble ne leur a-t-il été consacré; seules, des observations isolées, d'ailleurs très précises, ont été publiées; l'important travail de Davis et Cushing lui-même est purement anatomique.

Nous allons essayer d'esquisser ce tableau par l'étude de 22 observations (dont une personnelle) que nous avons réunies et dans lesquelles le diagnostic de papillome est certain,

1° Age. — La papillome peut se voir chez l'enfant, mais est

surtout une tumeur de l'*adulte*. Les 20 observations dans lesquelles l'âge est mentionné se répartissent comme suit :

10 à 15 ans	5 cas.
20 à 25 ans	2 cas.
25 à 30 ans	5 cas.
30 à 35 ans	1 cas.
35 à 40 ans	1 cas.
40 à 45 ans	3 cas.
45 à 50 ans	1 cas.
50 à 55 ans	1 cas.

2° Mode de début. — Ici on n'observe jamais, comme dans les autres tumeurs, le début par le grand syndrome d'hypertension intracranienne, le symptôme initial le plus fréquent est la *céphalée* (57 p. 100 des cas), mais cette céphalée, habituellement frontale, a parfois le caractère plus d'une douleur supra ou périorbitaire que d'une céphalée vraie. Les *vomissements* ne s'observent jamais au début de l'affection ; ce fait est assez difficile à expliquer ; peut-être tient-il à ce que la tumeur occupe la partie supérieure du ventricule et n'est pas en rapport, à cette période, avec les noyaux de la X^e paire.

Par contre, il est assez fréquent d'observer un début par de la *titubation* (24 p. 100 des cas) ou par une *fatigabilité* anormale avec ou sans déroboement des jambes ; ces troubles semblent indiquer une atteinte vestibulaire précoce ; nous n'avons relevé de début vertigineux que dans une observation.

3° Symptômes. — a) *Le syndrome d'hypertension intracranienne* s'établit au bout d'un certain temps avec ses caractères habituels ; un fait remarqué par Clovis Vincent est cependant assez fréquent : c'est l'*absence complète de stase papillaire*, notée dans plusieurs observations, où son apparition très tardive, comme dans la seconde observation de Vincent, David et Puech et dans notre observation XX dans laquelle la stase n'est apparue qu'au bout d'un an. Fait paradoxal noté dans plusieurs observations (Curschmann, Sachs, Vincent, observ. XXI), la *baisse de l'acuité visuelle précède souvent la stase*.

b) *Les troubles cérébelleux* sont observés avec une fréquence moyenne (77 p. 100), ils prédominent en règle aux membres inférieurs (68 p. 100 contre 36 p. 100 aux membres supérieurs) habituellement sous forme de troubles de la marche.

Par contre, *les troubles vestibulaires sont particulièrement fréquents*; les troubles de la statique sont notés dans 68 p. 100 des cas, au lieu du chiffre moyen de 26 p. 100; de même, les vertiges s'observent dans 41 p. 100 des cas. *L'examen labyrinthique*, qui n'a été pratiqué que dans notre observation et dans deux observations de Challiol et de Vincent, montre ordinairement une hypoexcitabilité globale ou prédominant sur les canaux verticaux.

Quant au *nystagmus* il est rarement observé (27 p. 100). Quand on l'observe, c'est parfois sous forme d'un nystagmus vertical qu'explique la situation haute de la tumeur au début de son développement. Notre observation XX est particulièrement typique à cet égard puisqu'au nystagmus vertical du début a succédé un nystagmus rotatoire qu'explique le prolongement latéro-bulbaire de la tumeur.

c) *Les attitudes anormales de la tête* sont assez rarement observées (18 p. 100). Quant aux *crises de Jackson* nous ne les avons relevées dans aucune observation; on n'observe que des vertiges avec perte de connaissance qui semblent plutôt d'origine labyrinthique.

d) *Nerfs craniens* : La VI^e paire est assez rarement touchée (22 p. 100); par contre, la V^e l'est avec une fréquence exceptionnelle (32 p. 100) qu'explique peut-être la situation fréquente de la tumeur au niveau d'un récessus; la VII^e paire est aussi assez fréquemment atteinte (36 p. 100); la VIII^e paire l'est beaucoup moins souvent (18 p. 100). Les signes bulbaires sont très fréquemment observés, d'ailleurs assez tardivement; ils se retrouvent dans près de la moitié des observations.

e) *Le syndrome du récessus latéral* s'observe particulièrement dans les papillomes; leur topographie l'explique facilement et, même en dehors des cas où ce syndrome est net, l'atteinte fré-

quente de la V^e paire et des voies vestibulaires est un argument en faveur de l'atteinte du récessus.

f) *La ponction lombaire* montre parfois une hypertension (40, puis plus de 100 dans notre observation), mais parfois aussi une tension normale (Kissling, Challiol); l'épreuve de Queckenstedt est tantôt négative (Challiol), tantôt positive (observ. XX); le liquide est tantôt normal, tantôt hyperalbumineux.

La *ventriculographie* montre l'image habituelle en cas de tumeur du IV^e ventricule.

Voici une observation de papillome du IV^e ventricule :

Observation XX (Inédite) (Clinique neurologique).

Papillome du IV^e ventricule à prolongement latéro-bulbaire gauche; destruction des pédoncules cérébelleux inférieur et moyen de ce côté. Début par de troubles de la marche; céphalée, baisse de la vue. Gros troubles cérébello-vestibulaires du côté gauche. Réflexes un peu exagérés à gauche. Stase d'apparition tardive. Nystagmus vertical puis rotatoire. Inexcitabilité vestibulaire totale à gauche, limitée aux canaux verticaux à droite. Troubles psychiques. Mort post-opératoire 2 ans après le début.

M. F... Félix, âgé de 53 ans, manœuvre, entre à la Clinique neurologique le 20 août 1929.

Dans ses antécédents héréditaires ou familiaux nous ne relevons rien qui mérite d'être retenu.

Son affection actuelle a débuté un an auparavant par des troubles de la marche; il marche de travers et tibute comme s'il était ivre. Ce trouble, d'abord minime, s'est accentué progressivement. Depuis 3 mois sa vue baisse et il se plaint de céphalée. Tous ces troubles se sont accentués progressivement, sans période de rémission.

Examen. — TROUBLES CÉRÉBELLO-VESTIBULAIRES : Ils sont prédominants. *debout*, le malade élargit son polygone de sustentation en écartant les jambes. L'équilibre se maintient les talons joints et les yeux fermés, mais le malade se sent un peu entraîné vers la gauche; dans l'épreuve de Romberg sensibilisé, il tombe à gauche.

la *démarche* est hésitante, incertaine, légèrement ébrieuse; le malade écarte les jambes en marchant. Il ne peut faire demi-tour au commandement sans tomber. Il est entraîné surtout vers la gauche, mais aussi en avant et à droite.

L'épreuve du talon sur le genou est normale à droite; par contre il

existe de la *dysmétrie du côté gauche* : le talon hésite et dépasse le but avant de l'atteindre.

L'épreuve du *doigt sur le nez*, normale à droite, est aussi très défec-
tueuse du *côté gauche*, témoignant là encore d'une grosse dysmétrie.

Il existe de l'*adiadococinésie gauche*.

Le *tonus* est diminué du côté gauche : ballotement, diminution du tonus de maintien à la mobilisation passive.

On observe du *nystagmus* dans toutes les positions du regard et en particulier dans le regard latéral gauche et dans le regard vertical.

FORCE SEGMENTAIRE : Elle est normale aux quatre membres.

RÉFLEXES :

Tendineux : sont plus vifs du côté gauche et même légèrement polycinétiques, tant au membre inférieur (médio-plantaires, achilléens, rotuliens) qu'au membre supérieur. Les réflexes massétéрин et naso-palpébral sont normaux.

Cutanés : il n'existe pas de signe de Babinski ; le cutané-abdominal est normal des deux côtés.

PAIRES CRANIENNES :

I^{re} paire : pas d'anosmie.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires (examen pratiqué par le Dr Lagrange) :

Acuité visuelle : O D : V = un peu moins de 1/10.

— — O G : V = 5/10.

(La baisse de vision de O D est due à une kératite datant de l'enfance).

Pupilles : pas d'inégalité.

— réflexes normaux à la lumière et à la distance.

Motilité : strabisme convergent de l'œil droit du type congénital, opéré dans l'enfance.

— nystagmus dans toutes les positions du regard ; même dans la fixation.

Fond d'œil : normal des deux côtés.

V^e paire : pas de paralysie des masticateurs ;

— pas d'anesthésie faciale ;

— réflexe cornéen normal.

VII^e paire : normale.

VIII^e paire : baisse de l'acuité auditive du côté gauche ;

L'audition osseuse est normale.

IX^e, X^e, XI^e et XII^e paires : normales.

Une *ponction lombaire* est pratiquée le 17 août :

Tension 40 en position couchée (manomètre de Claude), descend à 28 après 10 centimètres cubes et reste à 28 ; descend à 20 après 20 centimètres cubes et reste à 20.

La compression jugulaire donne des résultats normaux.

Le taux de l'albumine est de 0^{sr},60 (tube de Sicard).

La réaction de Pandy est fortement positive.

La réaction de Weichbrodt est négative.

A la cellule de Nageotte on trouve 0,8 lymphocytes par millimètre cube.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative (H 8).

La réaction du benjoin donne : 0000022222210000.

La réaction de *Bordet-Wassermann dans le sang* est négative.

Un nouvel examen oculaire est pratiqué le 27 octobre : il montre un fond d'œil toujours normal.

EXAMEN LABYRINTHIQUE : Il est pratique le 4 novembre 1929 par le Dr Aubry :

1^o Audition :

Voix chuchotée. O. D. : 0^m,50 O. G. : 0^m,50

Montre. O. D. : 1 mètre. O. G. : 0^m,30

Diapason : légère diminution de l'audition du côté gauche pour les sons graves.

Limite supérieure des sons : normale.

Rinné : négatif des deux côtés.

Weber : indifférent.

Il existe donc une *surdité légère* à type de transmission sans atteinte des nerfs cochléaires.

2^o Vestibule.

a) Recherche des troubles spontanés.

Nystagmus spontané :

Dans le regard latéral droit : nystagmus horizontal.

Dans le regard en haut : nystagmus vertical très net qui persiste dans le regard direct derrière les lunettes.

Dans le regard vers le bas : nystagmus horizontal gauche.

Déviation spontanée légère de l'index gauche vers la gauche.

Signe de Romberg : le malade oscille dans tous les sens et tombe à gauche.

b) Épreuves instrumentales.

1^o Épreuve calorique (25°) :

O G : *grosse excitation* (120 centimètres cubes) : derrière les lunettes, le regard étant en position directe, on ne constate pas de nystagmus.

Pas de modifications de la déviation des index.

Une *plus grosse excitation* (320 centimètres cubes) donne le même résultat.

O D : 80 centimètres cubes : au bout de 10 secondes le nystag-

mus spontané vertical vers le haut se transforme en nystagmus plus vif, diagonal, qui devient ensuite horizontal gauche.

En position III, il ne devient pas rotatoire.

La déviation des index n'est pas modifiée.

On n'observe aucune sensation vertigineuse.

2° Épreuve rotatoire.

Tête droite :

10 tours de droite à gauche en 20 secondes : nystagmus vers la gauche durant 10 secondes sans sensation vertigineuse.

10 tours de gauche à droite : nystagmus vers la droite durant 16 secondes.

Tête inclinée sur l'épaule gauche :

10 tours vers la gauche : nystagmus vers le haut durant 14 secondes sans sensation vertigineuse.

10 tours vers la droite : nystagmus durant 8 secondes.

Tête en avant :

10 tours vers la gauche : pas de nystagmus ; le nystagmus spontané vers la droite n'est pas changé.

10 tours vers la droite : le nystagmus dure 25 secondes.

3° Épreuve galvanique :

Pôle + à droite : pas d'inclinaison à 10 M A ; à la rupture brusque, pas de contre-déviatiou.

Pôle + à gauche : pas d'inclinaison à 10 M A ; pas de sensation de contre-déviatiou à la rupture.

Pôle + à droite : pas de modification du nystagmus spontané à 10 M A.

Pôle + à gauche : pas de modification du nystagmus spontané à 10 M A.

Pas de sensation vertigineuse.

Réaction de la corde du tympan.

En résumé :

L'épreuve calorique montre :

A gauche : canaux horizontal et verticaux inexcitables.

A droite : canal horizontal normal.

— canaux verticaux inexcitables.

L'épreuve rotatoire montre :

A gauche : canal horizontal hypoexcitable (10'')

— canal frontal inexcitable.

— canal sagittal hyperexcitable

A droite : canal horizontal normal ou un peu hypoexcitable.

A droite : canal frontal inexcitable.

— canal sagittal hyperexcitable.

L'épreuve galvanique montre une inexcitabilité bilatérale.

Conclusions :

Il existe des troubles labyrinthiques importants : prédominant du côté gauche, qui semble totalement inexcitable.

Du côté droit, les épreuves calorique et rotatoire montrent une inexcitabilité limitée aux canaux verticaux.

Ces résultats identiques à la formule d'Eagleton, permettent de soupçonner l'existence d'une lésion siégeant dans la fosse cérébrale postérieure.

L'existence d'un nystagmus spontané vertical confirme l'origine centrale de ces troubles vestibulaires et permet de soupçonner l'existence d'une lésion venant comprimer la partie haute de l'axe bulbo-protubérantiel.

Le 13 janvier un nouvel examen labyrinthique est pratiqué :

Nystagmus spontané : on ne retrouve pas le nystagmus vertical du premier examen; ce qui domine c'est un nystagmus rotatoire droit qu'on retrouve dans la convergence et derrière les lunettes.

L'épreuve calorique donne les mêmes résultats que pour les précédents examens.

Le 16 janvier, le fond d'œil est encore considéré comme normal ; on mentionne seulement l'existence d'une pseudo-névrite hypermétropique.

Le 30 avril un nouvel examen clinique montre :

Des *troubles psychiques* qui dateraient de 2 mois environ; le malade se sait à la Salpêtrière, en été, mais croit être au mois d'août. Sa mémoire est diminuée; il n'existe pas de gros trouble du comportement, pas d'agitation: le malade est atteint de gâtisme.

La persistance du *syndrome cérébelleux gauche :*

Au membre supérieur : adiadicocinésie, tremblement intentionnel dans l'épreuve du doigt sur le nez.

Au membre inférieur : légère dysmétrie dans l'épreuve du talon sur le genou.

Hypotonie musculaire des quatre extrémités.

Nystagmus dans le regard vers la gauche.

Les mois suivants, l'état du système nerveux reste stationnaire, l'hémisindrome cérébelleux gauche persiste. Mais apparaissent :

Des *signes labyrinthiques*, tels que des déviations très nettes dans l'épreuve de la marche en étoile de Babinski et Weil.

Des *signes pyramidaux :*

Extension de l'orteil à gauche.

Réflexes tendineux vifs des deux côtés surtout à gauche; les

réflexes rotuliens diffusent aux adducteurs du côté opposé et sont polycinétiques.

Une *céphalée* persistante, non accompagnée de vomissements.

Une *ponction lombaire* est pratiquée le 3 mai, impossible en position couchée, elle doit être faite en position assise.

Le manomètre monte instantanément à plus de 100. On retire très lentement 7 centimètres cubes de liquide; à ce moment un malaise se produit qui rend nécessaire une injection intraveineuse d'eau distillée et une injection d'huile camphrée. L'épreuve de Queckenstedt ne peut être faite; ce malaise se dissipe assez vite sans laisser de traces.

L'examen du liquide montre :

Albumine (Sicard) : 0^{gr}, 71.

Réaction de Pandy : positive.

Cytologie (cellule de Nageotte) : 15,2 lymphocytes par millimètre cube.

Réaction de Bordet-Wassermann négative (H8).

Réaction du benjoin colloïdal : 010 022 222 210 000.

Un nouvel examen oculaire est pratiqué le 8 mai 1930 qui montre une stase papillaire considérable avec grosses hémorragies et prédominance des lésions à gauche.

Le 19 juin l'acuité visuelle est de : OD < 1/10 (amblyopie congénitale).

— — — : OG + 5 = 6/10.

Elle est donc toujours à peu près la même que le 19 août 1929.

La stase papillaire bilatérale est toujours très accentuée.

Intervention. — Elle est pratiquée par le Dr Petit-Dutaillis, le 13 août 1930. On fait une incision curviligne au niveau de la fosse cérébelleuse, sans incision médiane; on rabat le lambeau cutanéomusculaire vers le bas, découvrant ainsi toute l'écaïlle de l'occipital et l'arc de l'atlas. Le malade ne perd pour ainsi dire pas de sang et la tension artérielle de 21-6 au début est encore à 19-5 au moment où on ouvre la dure-mère.

Après ouverture de la dure-mère et hémostase du sinus occipital postérieur, on ne constate au premier abord rien de particulier, sauf un petit foyer d'arachnoïdite au niveau de la partie interne et inférieure du lobe gauche du cervelet.

Après ouverture de ce kyste et de la poche de la citerne postérieure, on constate que le vermis médian paraît se continuer avec le canal rachidien par une masse de coloration différente du vermis; alors que celui-ci présente une coloration normale et sa couleur brun rosé habituelle, la masse qui se prolonge vers le bas présente au contraire une coloration jaunâtre et le volume d'un petit œuf de poule. Cette masse est reliée par quelques vaisseaux au vermis, mais on peut la séparer assez aisément de ce dernier. Par contre elle se prolonge par une sorte de pédicule à l'intérieur du lobe gauche du cervelet où elle se perd sans limites nettes.

On la dissocie progressivement du vermis. Tout d'abord, au cours de cette intervention, se produit une hémorragie assez abondante provenant des plexus choroides postérieurs qu'on a beaucoup de peine à arrêter; les clips sont sans effet et on doit avoir recours à un fragment de muscle. Il est alors difficile de reconnaître la masse; celle-ci est enlevable par succion sans hémorragies; après cette succion, on constate à son centre une cavité kystique avec une petite tumeur intramurale rouge; on prélève un fragment de la tumeur pour examen histologique; on enlève tout ce qui reste de cette masse à l'intérieur du lobe gauche.

Fermeture en étages à la soie; pas de drainage.

L'opération a été longue en raison de la difficulté d'hémostase des plexus choroides.

La tension artérielle à la fin du temps d'exérèse était tombée à 8; transfusion de 300 grammes à la fin de l'opération; nouvelle transfusion de 300 grammes, 20 heures plus tard.

Suites opératoires. — Hyperthermie à 40° durant la première nuit, aussitôt jugulée par des applications de glace sur la tête et d'eau glacée sur le corps.

Température normale les jours suivants. Très bon état.

Mais le troisième jour on constate une plaque de sphacèle cutané sur le bord supérieur de la cicatrice de la largeur d'une pièce de 5 francs. Une enquête faite aussitôt a démontré qu'une infirmière avait mis une dose beaucoup trop forte d'adrénaline dans la solution anesthésique.

Le huitième jour, ascension brusque de la température à 39°, délire aigu et mort le neuvième jour.

Autopsie. — Région opératoire en parfait état à part la plaque de sphacèle.

Pas le moindre hématome. On trouve une caverne ancienne du sommet gauche avec symphyse pleurale sans lésion pulmonaire évolutive de voisinage.

La cause de la mort paraît attribuable à une septicémie tardive suraiguë partie du sphacèle adrénalinique des téguments.

Le cerveau est fixé au formol et examiné après durcissement.

1° Étude macroscopique. — On trouve une tumeur de la grosseur d'un œuf de pigeon à grand axe transversal dont la position exacte est assez délicate à préciser et exige une dissection attentive. *La tumeur s'est développée aux dépens de la paroi du IV^e ventricule, à gauche de la ligne médiane. Elle adhère fortement à la protubérance et refoule à gauche la substance blanche centrale cérébelleuse. La cavité du IV^e ventricule se présente ainsi à la coupe sous forme d'une fente virtuelle de 3 centimètres de long environ, fente obliquement dirigée en arrière et à droite et aboutissant en avant au raphé médian protubérantiel*



Fig. 1. — Papillome (obs. XX). Coupe horizontale au niveau de la protubérance (face inférieure de la coupe).

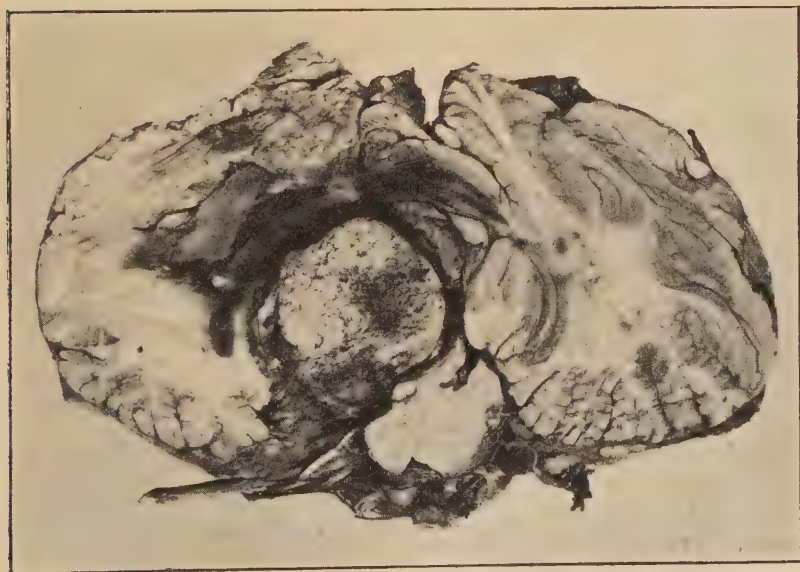


Fig. 2. — Même cas. Coupe horizontale au niveau du bulbe (face supérieure de la coupe).

(pl. XVIII, fig. 1). La tumeur n'est donc à proprement parler intraventriculaire que par son pôle supérieur droit. Fait remarquable, à gauche, entre les pédoncules cérébelleux moyens et le néoplasme, il existe une cavité kystique.

En bas et à gauche la tumeur devient franchement *extraventriculaire* (observ. XVIII, fig. 2), comprimant le corps restiforme, elle s'insinue entre la face latérale gauche du bulbe et les amygdales cérébelleuses. C'est sur ce pôle inférieur qu'a été pratiquée l'intervention, ce qui explique l'impression du chirurgien croyant avoir affaire à une tumeur extraventriculaire.

Nous n'avons pas trouvé les plexus choroïdes.

Il est à noter que par endroits cette tumeur présente une *infiltration calcaire* très marquée.

Au niveau du cerveau, *pas de distension ventriculaire*.

2° Examen histologique. — Après coloration à l'*hématine éosine* (fi. 22), on constate que la tumeur présente tous les caractères du *papillome*. Elle est formée d'une série de villosités qui présentent chacune un axe conjonctivo-vasculaire recouvert d'un revêtement d'épithélium cylindrique simple; [quelques vaisseaux présentent des lésions de dégénérescence hyaline. Par endroits, l'axe conjonctivo-vasculaire montre une infiltration calcaire massive. On ne constate pas de monstruosité cellulaires. Enfin il est à noter que, malgré le caractère bénin de la tumeur, il existe des hémorragies interstitielles et quelques zones nécrotiques.

3° Coupes en série. — Après inclusion à la *celloïdine* du tronc cérébral et de la tumeur, des coupes en série sont pratiquées et colorées par les méthodes de Loyez et de Nissl; la coupe est rendue très difficile par la calcification de la tumeur.

Sur les coupes, les plus hautes, on vérifie ce fait, déjà constaté à l'examen direct, que les deux moitiés du plancher ventriculaire s'affrontent et restent séparées par une longue fente tapissée d'épendyme (fig. 23).

Du côté gauche, la tumeur détruit le pédoncule cérébelleux inférieur (fig. 23) et provoque à son contact une nécrose kystique dans le pédoncule cérébelleux moyen.

L'architecture du bulbe (fig. 24) est profondément modifiée par suite de l'étirement transversal et surtout de la torsion qui fait regarder la face latérale gauche du bulbe directement en arrière.

La topographie de la tumeur peut être précisée; on se rend très bien compte qu'elle est en haut dans le IV^e ventricule, par son flanc droit tout au moins et qu'en bas elle est latéro-bulbaire; il semble donc qu'elle soit née aux dépens des plexus choroïdes du diverticule latéral.

On voit sur une des coupes la VIII^e paire directement comprimée; de

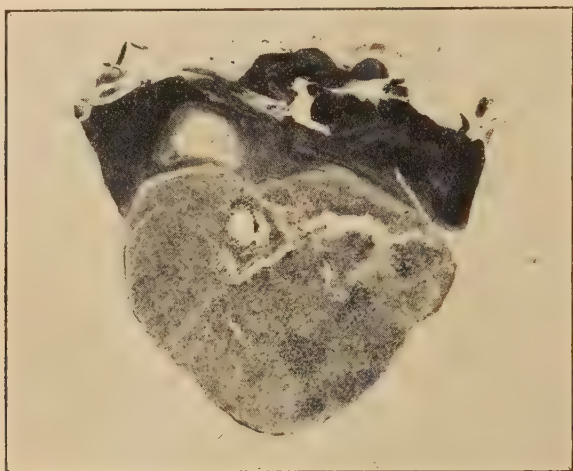


Fig. 23. — Papillome (obs. XX). Coupe du tronc cérébral au niveau de la protubérance (méthode de Loyez); remarquer le kyste qui détruit le pédoncule cérébelleux inférieur.

même toutes les formations de l'angle latéral du bulbe (corps restiforme,



Fig. 24. — Même cas. Coupe au niveau du bulbe: le bulbe est dévié par la tumeur.

racine descendante du V, noyau de la VIII^e paire) sont détruites. Par contre, il n'existe aucune dégénérescence systématisée.

4° **Évolution.** — Ce groupe est encore un groupe de tumeurs bénignes. Leur pronostic est cependant beaucoup moins favorable que celui des astrocytomes.

a) *Spontanée.* — Elle est vraisemblablement longtemps latente, mais une fois les premiers symptômes apparus, l'évolution est souvent assez rapide du fait de la compression bulbaire. Sur 10 observations dans lesquelles cette évolution a pu être relevée, nous avons retrouvé dans la moitié des cas une durée de moins d'un an, dans deux cas une durée de deux ans et dans un cas une durée de quatre ans.

b) *Post-opératoire.* — Il faut compter sur une mortalité opératoire non négligeable du fait du volume de la tumeur. Sur 9 cas opérés, nous comptons deux morts à la première intervention (dont le premier cas opéré par Gierlich en 1915) et une mort à la troisième intervention (Davis et Cushing) qui fut d'ailleurs chez ce malade la première tentative d'extirpation.

En cas de survie, on obtient par contre de beaux succès opératoires; le premier et le plus beau est celui de Sachs avec une survie de 5 ans. Puis nous trouvons 4 malades de Davis et Cushing chez lesquels on trouve des survies de 2 ans (après simple décompressive), 3 mois, 18 mois et un an; sur ces 4 malades, seuls les deux derniers survivaient à la date du travail de Davis et Cushing. Enfin, les deux belles observations toutes récentes de Vincent, David et Puech, dont les malades sont encore en vie actuellement plus de 9 mois après l'opération.

On pouvait penser, quelques années après la publication du cas de Sachs, que ces succès une fois acquis étaient définitifs et que la tumeur ne récidivait pas. En réalité, l'avenir de ces malades n'est peut-être pas aussi brillant qu'on pouvait l'espérer; le malade de Sachs, en effet, est mort 5 ans après l'intervention par récidive de la tumeur *in situ* sous forme de masses végétantes et inextirpables remplissant toute la fosse postérieure.

5° **Conclusions.** — Les papillomes du IV^e ventricule sont des

tumeurs qu'on peut voir à tout âge, mais surtout chez l'adulte. Le syndrome d'hypertension intracrânienne est d'apparition tardive, surtout en ce qui concerne les vomissements et la stase papillaire; cette dernière est souvent précédée par la diminution de l'acuité visuelle. Par contre, on note assez souvent et précocement des signes d'atteinte labyrinthique (dérobement des jambes, signe de Romberg, vertiges) et d'atteinte du trijumeau qu'expliquent peut-être le début fréquent au niveau du récessus.

Le pronostic, sérieux du fait du volume de la tumeur, est très amélioré par l'intervention qui donne de longues survies.

II. — LES AUTRES TUMEURS ÉPITHÉLIALES

A côté des papillomes existe toute une série de *tumeurs épithéliales* provenant probablement aussi des plexus, mais dont les limites sont beaucoup moins nettes.

Tantôt il s'agit de tumeurs d'*aspect glandulaire* : tel est le cas d'*adénome kystique* décrit par Bertrand et Medakowitch et dans lequel la tumeur était constituée par une série de cavités tapissées d'un épithélium cylindrique simple et remplies d'une substance colloïde. Tels sont aussi les cas d'*adénocarcinome* décrits par Saxer (il s'agit d'ailleurs peut-être dans ce cas d'un épéndymome), par Besta, et dans lesquels existait une structure glandulaire nette avec, dans le dernier cas, quelques éléments épithéliaux atypiques pouvant faire penser à une dégénérescence maligne.

Tantôt il s'agit de papillomes dans lesquels la structure est modifiée par des signes de *dégénérescence maligne* : tels sont les cas de Körner, d'Esser, de Töppich. La tumeur bénigne fait place, dans ces cas, à un véritable cancer épithélial; ce fait n'a rien pour nous surprendre étant donné la fréquence avec laquelle la dégénérescence maligne s'observe dans les autres papillomes, comme par exemple les papillomes du tube digestif.

Il est d'ailleurs des cas dans lesquels une telle transformation a pu s'observer chez un même malade : c'est ainsi que le premier malade opéré par Sachs et qui semblait guéri après 4 ans. a vu

sa tumeur récidiver au bout de 5 ans ; l'opération pratiquée alors montra une tumeur diffuse sous forme de grappes néoplasiques recouvrant tout le cervelet et le IV^e ventricule et dont l'ablation fut impossible ; la mort ne survint cependant que 2 ans plus tard.

Le petit nombre des cas de cet ordre et la diversité de leur aspect anatomique nous empêche d'en faire une étude clinique.

CHAPITRE VII

LES TUMEURS VASCULAIRES

Les tumeurs vasculaires constituent un groupe de tumeurs du IV^e ventricule dont l'importance devient de plus en plus grande. Il s'agit le plus souvent, comme dans le cas de l'astrocytome, de tumeurs kystiques et généralement bénignes.

Considérées autrefois comme exceptionnelles, l'attention a été attirée sur elles par le travail de Lindau (1926) qui a montré leurs caractères principaux et leur association fréquente avec des lésions analogues situées au niveau de la rétine, puis par le livre consacré aux tumeurs vasculaires de l'encéphale par Cushing et Bailey (1928) qui ont montré qu'on pouvait dissocier des gliomes et en particulier du groupe des astrocytomes des tumeurs d'origine vasculaire qu'ils ont nommées hémangioblastomes.

Enfin elles ont fait l'objet d'un important travail de Roussy et Oberling (1930).

1. — ÉTUDE ANATOMIQUE

Les tumeurs vasculaires de l'encéphale peuvent se diviser en deux groupes :

Les *angiomes proprement dits* ou angiomes du type caverneux formés aux dépens de vaisseaux déjà différenciés qui sont des tumeurs des hémisphères.

Les *hémangioblastomes* ou angiomes du type réticulo-endothélial (Roussy et Oberling) qui sont développés aux dépens des éléments embryonnaires qui formeront les vaisseaux. Ces tumeurs

siègent au niveau du cervelet, du bulbe et de la moelle et sont les seules qui nous intéressent ici.

1° Description macroscopique. — Les caractères macroscopiques de l'hémangiome sont très voisins de ceux de l'astrocytome. On peut en distinguer deux variétés :

a) Les tumeurs solides. — Ce sont là de vraies tumeurs du IV^e ventricule. Leur point d'implantation est très particulier : il se fait à la partie inférieure du plancher, des deux côtés du calamus ; il semble donc que la tumeur naisse aux dépens des aires vasculaires embryonnaires constituées à ce niveau par les arcæ postremæ (Cushing, Lindau). Il résulte de cette origine que la tumeur, adhérente au plancher, refoulant le vermis, n'occupe habituellement que la partie inférieure du IV^e ventricule, laissant libre, au début tout au moins, tout ce qui est au-dessus de l'angle de la tente. L'aspect de la tumeur est ordinairement celui d'une tumeur très vasculaire, jaune ou rougeâtre.

Comme observations répondant à ce type, nous citerons celles de Joseph, de Svitalski, de Friedrich et Stiehler, de Bassø et Apfelbach, de Lozano et Castero, de Nalin, l'observation XVI de Cushing et Bailey, l'observation I de Cl. Vincent et Rappoport, l'observation II de Davison, Schick et Goodhardt (cette dernière étant d'ailleurs un peu différente comme topographie), enfin l'observation XI de Van Bogaert et Martin (publiée sous le nom de spongioblastome, mais que son auteur a classée depuis dans le groupe des hémangiomes).

b) Les tumeurs kystiques (fig. 26, 28 et 30). — Leur fréquence est à peu près égale. Elles réalisent un type anatomique exactement superposable à celui que nous avons décrit dans les astrocytomes et sont par conséquent à la limite des tumeurs du IV^e ventricule ; comme pour les astrocytomes, nous n'avons retenu que celles qui obturaient nettement le ventricule. La tumeur murale a fréquemment un siège bas, (fig. 25) et il n'est pas rare qu'elle semble naître, soit du plancher, soit des amygdales cérébelleuses (Lindau,

Cushing et Bailey); cette situation est à l'origine d'un fréquent engagement du kyste dans le canal rachidien. Sa teinte est fréquemment jaunâtre, par suite probablement d'une infiltration lipoïdique. C'est la seule partie du kyste qui corresponde à la tumeur, le reste n'étant constitué que par une capsule névroglie réactionnelle banale.

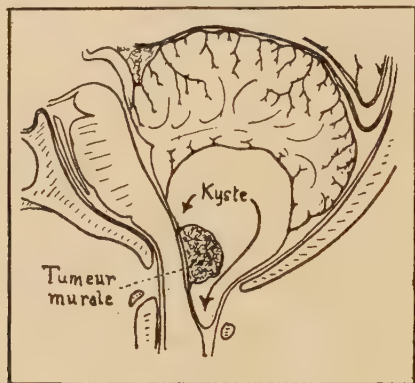


Fig. 25. — Coupe schématique d'un hémangiome kystique avec tumeur murale (d'après Cushing).

Le liquide, comme celui de l'astrocytome, peut être clair ou xanthochromique et facilement coagulable.

2° Etude histologique. — Le caractère essentiel de ces tumeurs est qu'elles sont composées des éléments qui contribueront à former les canaux sanguins primitifs.

On sait que les vaisseaux se développent à partir des cellules angioblastiques d'origine mésodermique qui prolifèrent en formant de denses masses syncytiales. A l'intérieur de ces cordons solides se produit une liquéfaction qui les remplit d'un plasma fluide ; la périphérie du cordon constitue une limite endothéliale ; quelques-unes des cellules se transforment en globules rouges. Cette évolution nous explique la variété d'aspect histologique que vont présenter ces hémangioblastomes ; dans certains cas, une différenciation très marquée leur donnera un aspect angiomateux net ;

dans d'autres au contraire, plus jeunes, le syncytium prédomine et il s'agit d'une tumeur cellulaire contenant relativement peu de vaisseaux. Nous étudierons successivement les vaisseaux et le tissu intervasculaire.

a) L'élément essentiel de l'hémangioblastome est constitué par des *vaisseaux*. Il s'agit d'espaces capillaires de volume très variable, tantôt remplis de sang, tantôt vides (pl. XIX). Plus ou moins nombreux, ils présentent une lumière bordée de cellules endothéliales aplaties ; cette rangée endothéliale est doublée par une couche cytoplasmique contenant çà et là des noyaux arrondis distincts des noyaux endothéliaux. Dans la lumière des vaisseaux on peut observer des éléments myéloïdes et notamment des érythroblastes (Roussy et Oberling) ; l'existence de ces éléments est d'ailleurs niée par Cushing et par Lindau.

b) Le *tissu intervasculaire* est constitué par des cellules ramifiées à noyau parfois arrondi, le plus souvent allongé ou incurvé, pauvre en chromatine. Ces cellules, généralement nombreuses, souvent confondues avec des cellules névrogliales, forment de véritables *espaces réticulés intervasculaires*. Les méthodes d'imprégnation à l'argent (méthode de Perdrau, 2^e variante d'Hortega) mettent d'ailleurs en évidence un réseau de nombreuses fibrilles (pl. XX) qui se continuent avec l'adventice des vaisseaux et peuvent être considérées comme des fibres de réticuline. Ce *réseau de réticuline* serait, pour Bailey et Cushing, spécifique des hémangiomes et en est en tout cas le caractère essentiel ; c'est lui qui les a fait désigner par Roussy et Oberling sous le nom d'angio-réticulomes.

Ce réseau englobe, en général, soit quelques globules rouges, soit plus souvent des éléments arrondis, volumineux, qui semblent des *cellules endothéliales*. La modification de ces éléments va donner parfois à l'angioblastome un aspect très spécial ; la plus fréquente de ces modifications est la *transformation xanthomateuse* (pl. XXI) bien étudiée par Lindau : sous l'influence de troubles circulatoires dans le tissu de la tumeur, il se produit une stagnation de lymphes riches en lipides ; ceux-ci sont phagocytés par les

cellules réticulo-endothéliales et transformés en spongiocytes. Il résulte de cette transformation un aspect analogue à celui de l'hypernéphrome, d'où le terme de cellules pseudo-xanthomateuses ; ces cellules sont colorables par le Soudan. Une seconde modification importante est la *transformation kystique* ; elle n'est, semble-t-il, qu'un degré de plus ; la lymphe sécrétée, pour Lindau, un liquide de transsudation analogue au plasma sanguin, pour Cushing, ne peuvent s'écouler et provoquent la formation de kystes, qu'il s'agisse de petits kystes intratumoraux ou du grand kyste qui enveloppe la tumeur et qui conditionne en grande partie sa symptomatologie.

Enfin, dans certains cas, les cellules intervasculaires se développent considérablement et l'aspect est celui du glomus carotidien.

Tel est le tableau de l'hémangioblastome dans ses formes les plus habituelles. Mais à côté de ces formes, il est des cas dans lesquelles le diagnostic anatomique devient beaucoup plus difficile ; ce sont ces cas qualifiés d'*angiogliome* et dans lesquels les cellules intervasculaires ne présentent pas l'aspect d'un tissu réticulé, mais celui d'un tissu névroglie. Déjà d'ailleurs dans les cas que Cushing et Bailey comparent au glomus carotidien, ces auteurs notent que les plages cellulaires ne sont pas envahies par les fibres de réticuline comme dans les hémangioblastomes habituels ; ils notent aussi l'existence dans un cas d'une importante réaction gliale à la périphérie de l'hémangiome sous forme de nombreux astrocytes constituant un tissu très densifié. D'autres observations de Guillaïn, Bertrand et Périsson et de Lhermitte et Cornil sont particulièrement démonstratives à cet égard. En effet, dans ces cas, la présence de capillaires dilatés, entourés d'un réseau de réticuline qui contient quelques cellules xanthomateuses permet d'affirmer la nature vasculaire de la tumeur ; mais la majorité de celle-ci est formée de cellules d'aspect épithélial tassées les unes contre les autres, qui prennent par endroits une forme en raquette avec un prolongement à insertion vasculaire et qui présentent nettement une apparence de cellules névrogliques,

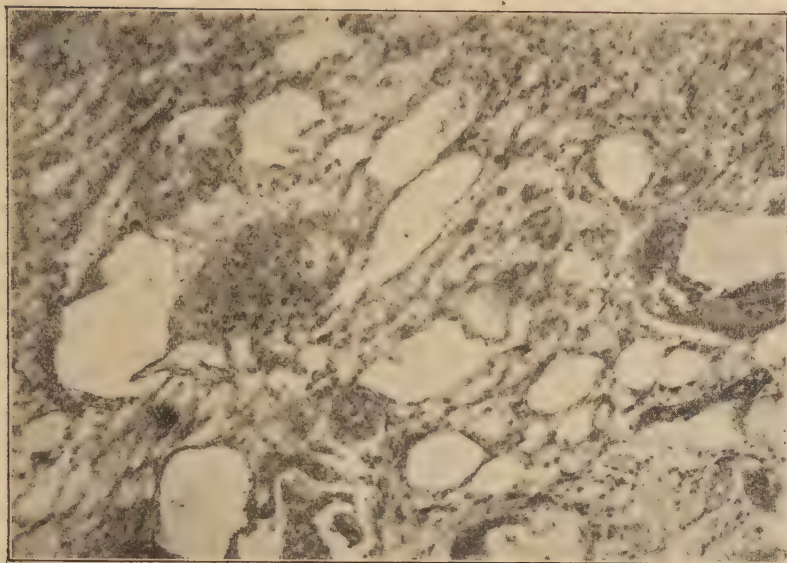


Fig. 1. — Hémangiome (obs. XXII). Fragment de la tumeur murale.
Coloration par l'hématéine éosine.

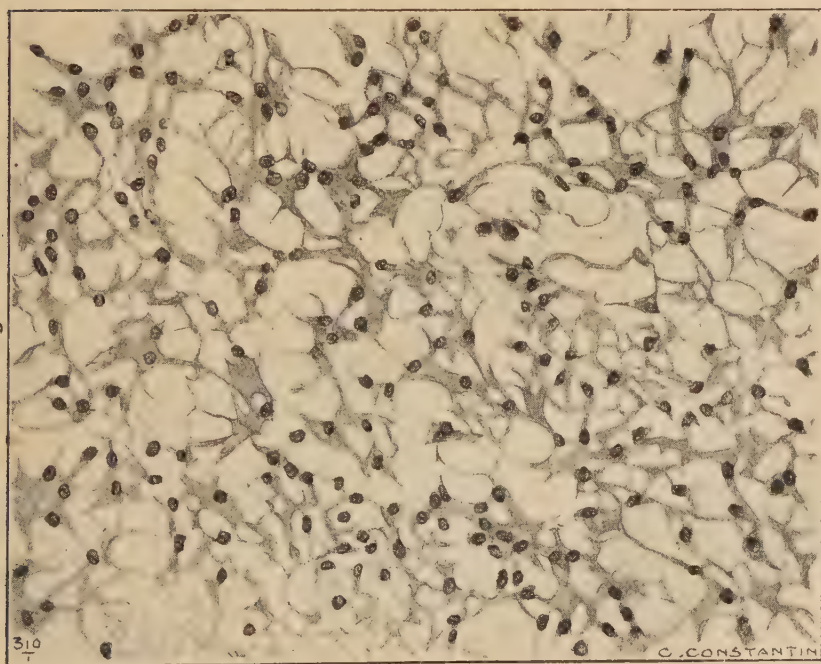


Fig. 2. — Même préparation à un plus fort grossissement.

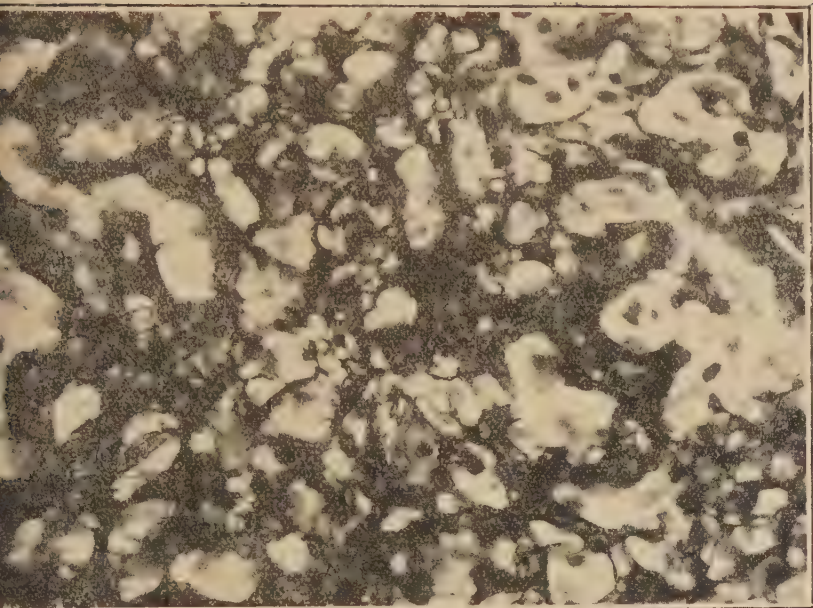


Fig. 1. — Hémangiome (obs. XXV). Fragment de la tumeur murale ;
Coloration du réseau de réticuline par la deuxième variante d'Hortega.

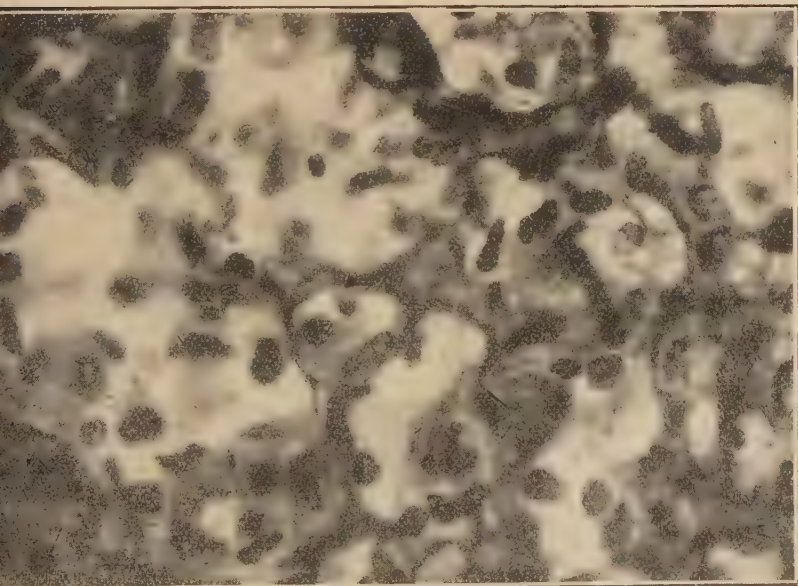


Fig. 2. — Même cas. Coloration par la quatrième variante d'Hortega ;
examen à l'immersion ; le réseau réticulé apparaît très nettement.



Fig. 1. — Hémangiome à forme pseudo-xanthomateuse (obs. XXIII).
Coloration par l'hématoxyne éosine.

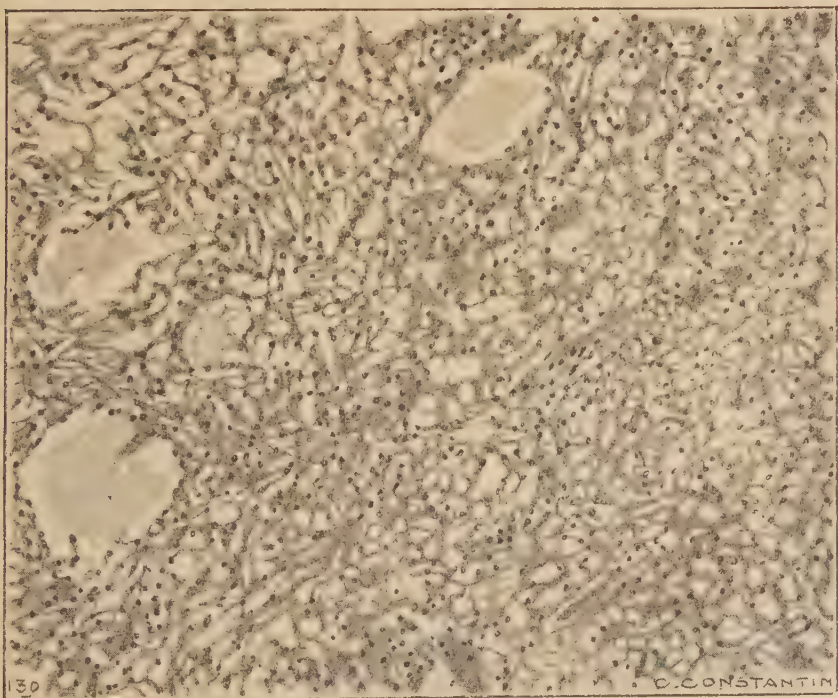


Fig. 2. — Même préparation.

malgré l'absence de fibrilles névrogliques. Aussi, à première vue, les régions intervasculaires donnent-elles l'aspect d'un astrocytome protoplasmique, d'un oligodendrogliome, voire même d'un épendymome.

Malgré la rareté des observations qui en ont été publiées, cet aspect ne semble pas exceptionnel. Nous rapportons ici plusieurs observations (observ. XVII, XVIII et XXIV) dans lesquelles on peut retrouver sur une même préparation des aspects de tumeur vasculaire et des aspects d'astrocytome fibrillaire; ces aspects sont le plus souvent intriqués, mais sont parfois nettement juxtaposés comme dans notre observation XVII (fig. 18).

Faut-il faire, avec Roussy et Oberling, de ces tumeurs des tumeurs très différentes des angioréticulomes? Faut-il en faire au contraire des formes de passage entre l'hémangioblastome et l'astrocytome? La question n'est pas facile à résoudre, mais mérite d'être posée. Il est, en effet, fort difficile bien souvent de les rapprocher d'un groupe plutôt que d'un autre, et Bailey et Cushing eux-mêmes montrent cette hésitation quand ils intègrent le cas de Guillain, Bertrand et Périssou dans le cadre des gliomes en se fondant sur la présence de cellules névrogliques, mais considèrent la présence d'un réseau réticulé comme un critère suffisant pour classer celui de Roussy et Lhermitte dans le groupe des hémangiomes. Il semble d'ailleurs que le groupe des tumeurs vasculaires soit constitué aux dépens du groupe des gliomes et plusieurs des observations de Cushing et Bailey figuraient dans leur travail sur les astrocytomes. Enfin on ne peut pas ne pas être frappé par l'identité qui existe, dans certains cas, entre la lésion macroscopique de l'hémangiome et celle de l'astrocytome: même kyste d'origine cérébelleuse, même tumeur murale hypersécrétante.

Aussi, sans prendre parti dans cette question, concluons-nous cependant en remarquant qu'il est souvent fort difficile de diagnostiquer un hémangioblastome avec forte réaction gliale d'un astrocytome très vasculaire.

3° Les autres localisations de l'hémangioblastome. — Si,

en effet, l'hémangiome est souvent solitaire, il est des cas sur lesquels l'attention a été attirée par Lindau dans lesquels à une angiomatose cérébelleuse s'associent d'autres lésions angioma-teuses. La plus fréquente est l'*angiomatose rétinienne* décrite par von Hippel et dont l'association avec l'angiomatose cérébel-leuse constitue la maladie de Lindau. Ce n'est pas d'ailleurs la seule manifestation de la maladie de Lindau et cet auteur a observé des angiomes multiples intéressant le tronc cérébral, la moelle ou même divers viscères (pancréas, rein, surrénale, foie). Dans un cas de Greenfield, les tumeurs cérébelleuses étaient au nombre de quatre ; dans le cas de Davison, Schick et Goodhardt, un angiome vertébral semble avoir été associé à l'angiome céré-belleux. Notre observation XXII est une belle illustration de cette multiplicité des angiomes dans certains cas ; nous n'avons d'ail-leurs rencontré aucune autre observation comparable parmi toutes celles que nous avons dépouillées. Mais cette association est-elle nécessaire pour parler de maladie de Lindau, et peut-on prononcer ce terme en présence d'un hémangiome solitaire de la fosse posté-rieure ? Certaines observations tendraient à le prouver, telle celle de Cl. Vincent et F. Rappoport dans laquelle la tumeur cérébel-leuse existait chez la mère et la tumeur rétinienne chez le fils, notre observation XXI dans laquelle une affection analogue avait évolué chez la sœur de la malade, ou les observations d'héman-giomès familiaux comme celle de Möller. Il faut cependant comme l'a montré Lindau lui-même, rester très prudent sur ce terrain et ne pas vouloir faire de tous les angiomes des manifestations de la maladie de Lindau plus qu'on ne fait de toutes les tumeurs de l'acoustique des manifestations de la maladie de Recklinghausen.

II. — ÉTUDE CLINIQUE

Nous venons de voir qu'il existait deux variétés d'hémangio-blastomes : les hémangioblastomes solides et les hémangioblas-tomes kystiques. Devons-nous séparer cliniquement ces deux variétés ? Il ne nous a pas semblé qu'il y ait entre elles des diffé-

rences cliniques suffisantes pour motiver une telle distinction; c'est qu'en effet, comme nous l'avons vu, bien souvent les tumeurs kystiques adhèrent au bulbe au niveau du calamus et envoient un prolongement à l'intérieur du trou occipital qui comprime le bulbe. Il semble cependant que quelques cas de tumeurs kystiques, la plupart d'ailleurs survenant chez l'enfant, n'adhèrent pas au bulbe et n'aient pas une tendance particulière à pénétrer dans le trou occipital; aussi avons-nous cru devoir détacher ces cas, dont la symptomatologie et les caractères anatomiques se rapprochent plus de celles des astrocytomes que de celles de la majorité des cas d'hémangiome, et en faire un groupe à part; c'est ce groupe, qui comprend nombre de cas à la limite de l'astrocytome, qui tend à s'étendre aux dépens de cette dernière tumeur. Le premier groupe au contraire, composé en majorité de tumeurs solides, comprend presque tous les cas classiques et indiscutables au point de vue histologique.

A. Hémangiomes intraventriculaires ou adhérent au bulbe :

1° **Etiologie.** — Ce sont le plus souvent des tumeurs de l'adulte. Les 20 cas que nous avons pu réunir se répartissent comme suit :

10 à 15 ans	4 cas.
15 à 20 ans	1 cas.
20 à 25 ans	6 cas.
25 à 30 ans	2 cas.
30 à 35 ans	2 cas.
35 à 40 ans	1 cas.
40 à 45 ans	6 cas.
45 à 50 ans	1 cas.

Cette proportion correspond d'ailleurs au pourcentage de Cushing et Bailey, pour qui l'âge moyen est 34 ans.

Ce fait n'est pas contradictoire avec l'origine congénitale soutenue, comme nous l'avons vu plus haut, par Cushing et Lindau; on sait, en effet, que nombre de maladies familiales ne

se manifestent qu'à l'âge adulte. Or, le *caractère familial* de l'hémangiome est assez net dans quelques observations. C'est ainsi qu'un cas de Möller est particulièrement évocateur à ce point de vue :

Un homme meurt à 47 ans de tumeur cérébrale en laissant 7 enfants.

- a) Le premier fils meurt à 30 ans de maladie de Lindau ; il a 3 enfants :
Un qui meurt de tumeur du cerveau ;
Un qui meurt de tumeur du cervelet ;
Un qui est bien portant.
- b) Le second fils est bien portant ;
- c) Le troisième fils meurt de maladie de Lindau à 47 ans ;
- d) Le quatrième fils est bien portant ;
- e) Une fille est opérée à 44 ans avec succès pour maladie de Lindau ;
- f) Deux filles sont mortes en bas âge.

Voici donc une famille dans laquelle 6 personnes ont été atteintes d'hémangioblastome.

D'autres cas ont été cités, notamment celui de Rochat et celui tout récent de Clovis Vincent et M^{lle} Rappoport, dans lequel la mère était atteinte d'hémangiome du cervelet et le fils d'angiome de la rétine ; dans ce dernier cas d'ailleurs d'autres personnes de la famille, et notamment le père de la malade, semblent être mortes de tumeur cérébrale.

2° **Symptômes.** — Nous avons réuni 17 cas d'hémangiome du IV^e ventricule que nous avons étudiés à ce point de vue.

a) **Mode de début.** — Il est extrêmement polymorphe. Les *signes d'hypertension* sont en effet moins constants que dans la majorité des autres tumeurs (sauf l'épendymome) et ne se rencontrent que dans 53 p. 100 des cas ; la céphalée et les vomissements semblent s'observer avec une égale fréquence. Pour Cushing et Bailey cependant le début digestif serait particulièrement fréquent. Les *vertiges* s'observent assez fréquemment (2 observations) ; les troubles cérébelleux ne sont relevés qu'une fois.

b) *Syndrome d'hypertension intracrânienne*. — Quoique tardif, il est pratiquement constant; nous avons retrouvé la *céphalée* et la *stase* dans 98 p. 100 des cas, les *vomissements* dans 88 p. 100.

c) *L'attitude de la tête, les crises toniques, les troubles réflexes* s'observent avec la même fréquence que dans la moyenne des tumeurs.

d) *Les signes cérébelleux* ne sont pas non plus plus fréquents que normalement, qu'il s'agisse des signes cérébelleux kinétiques (76 p. 100) ou des troubles de la statique (30 p. 100); de même pour les vertiges (41 p. 100) et le nystagmus (47 p. 100).

e) *Nerfs crâniens*. — Ils semblent fréquemment intéressés, qu'il s'agisse de la *VI^e paire* qui est touchée dans 41 p. 100 des cas, de la *V^e paire* qui est atteinte dans 30 p. 100 des cas, de la *VIII^e paire* surtout qui est intéressée dans 34 p. 100 des cas. Seule la *VII^e paire* n'est pas atteinte plus souvent que dans la majorité des tumeurs (23 p. 100 des cas). Mais ce sont surtout les *centres bulbaires* qui sont atteints avec prédilection, puisqu'on note cette atteinte dans 10 observations, soit 58 p. 100 des cas; le hoquet en particulier se retrouve 4 fois. Ceci s'explique par le siège habituel de la tumeur à la partie inférieure du IV^e ventricule.

f) Enfin deux troubles nous ont semblé plus fréquents dans l'hémangiome que dans d'autres tumeurs :

L'astéréognosie qu'on retrouve dans 3 observations de Bailey et Cushing et que ces auteurs expliquent par une compression des cordons postérieurs par le prolongement inférieur de la tumeur au niveau du trou occipital.

L'exophtalmie notée dans 4 observations; il semble qu'on puisse l'interpréter, soit comme un trouble en rapport avec la nature vasculaire de la tumeur, soit comme un phénomène sympathique qu'expliquerait la localisation basse de la tumeur.

g) *Examens complémentaires*. — La *ponction lombaire*, pratiquée dans plusieurs observations, a donné des résultats

extrêmement variables, tant au point de vue de la pression, qui est augmentée dans la majorité des cas, que des caractères du liquide retiré.

L'aspect *ventriculographique* et *radiographique* ne présente rien qui mérite d'être signalé.

3° Évolution :

a) *Spontanée*. — Elle est extrêmement variable ; s'il s'agit en effet d'une tumeur bénigne par sa nature et susceptible d'une très longue durée, il s'agit cependant d'une tumeur bas située, pénétrant facilement dans le trou occipital et comprimant ainsi facilement le bulbe.

Nous avons réuni 16 cas non opérés ou dont nous avons noté la durée de l'évolution préopératoire : la moitié d'entre eux a évolué pendant un temps variant de 8 à 13 mois ; l'autre moitié, au contraire, a évolué beaucoup plus lentement en 2 ans, 2 ans 1/2 (2 cas), 3 ans (4 cas) et même 7 ans 1/2 (premier cas de Joseph). Dans ces cas prolongés, les troubles bulbaires eux-mêmes ne sont pas toujours d'un pronostic fatal à brève échéance ; c'est ainsi que dans le cas de Joseph le hoquet est apparu 18 mois avant la mort et les troubles de la déglutition un an avant.

b) L'*opération* est souvent grave ; la tumeur saigne beaucoup et le voisinage du calamus n'est pas pour faciliter l'intervention. Aussi la mortalité est-elle de 6 cas sur 12 interventions. Le pronostic opératoire semble d'ailleurs s'améliorer nettement depuis l'emploi de l'électro-chirurgie. Naturellement les tumeurs kystiques donneront de bien plus beaux succès que les tumeurs solides.

c) L'*évolution post-opératoire* est, par contre, particulièrement favorable ; les récidives sont exceptionnelles quand on a pu enlever complètement la tumeur. 4 cas, à notre connaissance, ont été ainsi opérés radicalement : un malade d'Oppenheim, opéré par Krause en 1913, dont la guérison persistait encore après 9 mois ; deux malades de Cushing qui vivaient encore 5 mois après l'inter-

vention; un malade de Clovis Vincent et Rappoport qui vit encore un an après l'intervention (nous ne mentionnons ici naturellement que les tumeurs nettement localisées au IV^e ventricule). Une simple opération palliative, telle que la *ponction du kyste*, peut suffire à donner de très longues rémissions, comme chez un malade de Cushing qui survécut 6 ans, grâce à deux ponctions, et mourut à la suite d'un essai d'extirpation. Ces résultats semblent donc très encourageants et l'hémangioblastome, à condition de savoir proportionner l'étendue de l'acte chirurgical au danger couru par le malade et de diminuer ainsi la mortalité opératoire, est une des tumeurs les plus favorables au point de vue chirurgical.

Voici une observation typique d'hémangiome solide que nous devons à l'obligeance du docteur L. Van Bogaert.

Observation XXI (inédite) (communiquée par le Dr Van Bogaert).

Hémangioblastome de la partie inférieure du IV^e ventricule. Début par des crises de céphalée avec irradiations douloureuses ; hypotonie droite ; déviation à droite ; fond d'œil longtemps normal. Syncope à la suite d'une ponction lombaire. Aggravation progressive ; vomissements ; titubation avec chute à droite ; atrophie optique ; amaigrissement. Mort 3 ans après le début. Sœur morte de la même affection.

M^{me} de R... Marie, âgée de 30 ans, vient consulter pour la première fois en 1927 pour des crises de céphalée extrêmement intenses.

Antécédents : Mère de deux enfants bien portants, elle n'a jamais fait de fausses couches. Sa mère est alcoolique. Elle est l'aînée de trois enfants ; une de ses sœurs est morte d'une affection cérébrale analogue à celle qu'elle présente actuellement : cette affection a débuté à l'âge de 22 ans et s'est terminée au bout de trois ans par la mort de la malade aveugle et cachectique ; au cours de cette évolution la malade a présenté de violentes céphalées et des vomissements.

Histoire de la maladie : L'affection actuelle a débuté au cours de l'année 1927 par des crises de céphalée violentes avec irradiations douloureuses dans la nuque et les deux épaules. Ces irradiations sont surtout nettes dans les muscles trapèzes et deltoïdes et le creux sous-claviculaire droit. Les crises sont particulièrement pénibles au moment de la menstruation : la malade doit s'aliter et est très nauséuse.

Les règles sont plus abondantes qu'antérieurement ; elles durent six jours ; auparavant elles duraient à peine deux jours, parfois trois.

Examen neurologique : On constate à cette époque :

Une hypotonie légère du membre inférieur droit avec réflexe pendulaire ;

De la passivité de ce même côté ;

Une légère déviation de la marche vers la droite.

Le fond d'œil est normal.

Évolution. — La céphalée s'atténue pendant l'automne 1927 à la suite d'un traitement iodomercurel prolongé.

Une ponction lombaire est faite le 10 janvier 1928 par un médecin étranger : elle provoque une *syncope bleue* très impressionnante ; le pouls est petit, filant, la respiration est gênée ; la malade transpire abondamment. Après plusieurs minutes de respiration artificielle, injection de caféine et d'huile camphrée, la situation s'améliore. Le liquide n'a pas été examiné sauf en ce qui concerne la réaction de Wassermann qui est négative.

Depuis cette date, les crises de céphalée, plus violentes, sont suivies de vomissements ; la malade titube souvent et tombe vers la droite. La douleur dans l'épaule droite est par moments intolérable et s'accompagne de secousses cloniques ; ce fait, qui n'a jamais été vérifié par des témoins, reste sujet à caution. La malade est indifférente et peu attentive.

Le Dr Van Bogaert la perd de vue du mois d'avril 1928 au mois d'août 1929 ; elle aurait suivi un traitement radiothérapique à ce moment sans qu'on puisse savoir quelles doses ont été appliquées. Elle rentre à nouveau dans le service du Dr Van Bogaert le 10 septembre 1929.

Examen : Le 4 octobre 1929, la malade est aveugle ; la perception lumineuse persiste encore cependant du côté gauche ; un examen ophtalmologique montre qu'il s'agit d'une *atrophie post-névritique*.

L'amaigrissement est considérable ; la malade refuse toute nourriture et vomit de temps à autre un peu de liquide bilieux ; le ventre est rétracté. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis ; les réflexes rotuliens et achilléens sont faibles mais conservés ; il n'existe pas de signe de Babinski. La nuque n'est pas raide. L'examen de la motricité est impossible ; la malade ne peut se tenir debout. On constate une légère dysmétrie du membre supérieur droit dans l'épreuve du doigt sur le nez. Incontinence sphinctérienne. La malade ne répond presque plus aux questions.

Mort subite le 10 décembre 1929, donc 3 ans après le début clinique.

Autopsie : Vaste tumeur très hémorragique occupant le IV^e ventricule et le lac cérébelleux postérieur tout entier; un prolongement descend jusqu'au trou occipital; un autre s'infiltré en avant et à droite au-dessous de l'hémisphère cérébelleux droit qui est refoulé en haut par la tumeur. Très grosse hydrocéphalie interne.

Histologiquement il s'agit d'un *hémangioblastome*.

Voici une seconde observation. Il s'agit d'une observation unique du fait de la multiplicité des tumeurs trouvées chez ce malade; cette multiplicité en complique d'ailleurs la symptomatologie et nous ne l'avons pas, pour cette raison, analysée dans le chapitre précédent.

Observation XXII (Inédite) (Clinique neurologique).

Hémangiomes à localisations multiples (IV^e ventricule, face antérieure du tronc cérébral et du cervelet, calotte pédonculaire, tuber, queue de cheval) chez un tuberculeux syphilitique. Début par céphalée et vomissements; troubles de la démarche; surdité; cécité. Troubles cérébelleux, surtout statiques. Troubles de la déglutition. Stase papillaire. Mort par hyperthermie 9 mois après le début.

M. J... Maurice, âgé de 33 ans, maçon, est envoyé à la Clinique neurologique le 7 janvier 1930 avec le diagnostic de pseudo-paralysie générale.

Si ses antécédents héréditaires ne nous apprennent rien, ses antécédents personnels sont par contre très chargés.

Il y a un an, en effet, ce malade a présenté une *tuberculose pulmonaire bilatérale*; cette affection a été décelée au dispensaire où l'on a constaté la présence de bacilles de Koch dans les crachats; le malade a été envoyé en sanatorium; il n'y est resté que 6 semaines, son état étant jugé trop avancé.

Il rentre dans sa famille en *mai 1929*. A cette date on constate que le malade souffre de la tête, qu'il vomit souvent, qu'il entend mal des deux oreilles, enfin que sa démarche est troublée: il titube et tend à dévier vers la droite.

Au bout de quelques semaines, il vient consulter à l'hôpital Saint-Louis; là on apprend qu'il a été soigné en 1918 pour *chancre syphilitique*, qu'il a présenté ensuite une roséole et des plaques muqueuses;

longtemps traité par l'arsenic, le bismuth et le mercure, sa réaction de Wassermann restait cependant positive en 1927 et en 1928 — aussi reprend-on le traitement antisyphilitique par des injections intramusculaires, puis intraveineuses — ce traitement n'amène aucune amélioration; au contraire, la céphalée et les vomissements sont de plus en plus fréquents. La surdité augmente et est presque complète depuis 3 mois. La vue baisse et depuis 15 jours le malade est à peu près aveugle. On constate enfin une abolition des réflexes rotuliens et achilléens et des troubles psychiques : torpeur, impossibilité de compter, fréquence des erreurs au cours du travail, qui font porter le diagnostic de *pseudo-paralysie générale*.

Examen. — Il est pratiqué par notre collègue le Dr Mollaret qui est frappé par :

La surdité à peu près complète;

La cécité : la vision de la lumière paraît cependant encore exister.

Ces deux symptômes empêchent pratiquement d'entrer en relation avec le malade et obligent à un examen fragmentaire qui montre :

Un syndrome cérébelleux : très net au point de vue de la *statistique* : le malade marche les jambes écartées, titube, présente une latéropulsion marquée vers la droite.

Beaucoup plus difficile à étudier au point de vue *kinétique* : peut-être existe-t-il un certain degré de dysmétrie et d'adiadococinésie du côté gauche.

Il existe par moments un léger *nystagmus* spontané.

On constate un léger degré d'hypotonie du côté gauche.

L'absence de tout syndrome pyramidal :

Pas de paralysies;

Pas de troubles des réflexes tendineux (ceux-ci sont peut-être un peu exagérés à droite);

Pas de signe de Babinski.

L'absence de troubles sensitifs :

Les sensibilités tactile, douloureuse, thermique sont indemnes;

Les sensibilités profondes sont impossibles à étudier.

Des signes bulbaires :

Troubles de la déglutition avec reflux constant des aliments par le nez;

Dysphagie;

Pas de paralysies nettes.

Des signes d'hypertension intracrânienne indiscutables :

La céphalée est intense, s'accompagne de vomissements, il existe une *stase papillaire* bilatérale;

Le rythme respiratoire est de 11 à la minute, le pouls bat à 62.

L'examen viscéral, mis à part des signes de tuberculose fibreuse bilatérale, est entièrement négatif.

La température est normale.

Une radiographie montre des signes imputables à la simple hypertension :

Selle turcique floue, altérée de façon imprécise ;

Disjonction des sutures de la fosse cérébrale postérieure.

Une ponction lombaire est pratiquée le 8 janvier, en position couchée :

La tension est de 100 au manomètre de Claude.

Le liquide contient : 1^{er}, 45 d'albumine (Sicard).

— : 1,2 lymphocytes par millimètre cube (cellule de Nageotte).

La réaction de Pandy est positive.

La réaction de Weichbrodt est négative.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative (H8).

La réaction du benjoin colloïdal donne : 001 112 000 222 000.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est partiellement positive (H4).

On pose le diagnostic de *tubercule du cervelet* et on décide de pratiquer une trépanation décompressive ; en attendant le malade est soumis à des injections intraveineuses de sérum hypertonique et à des lavements de sulfate de magnésie.

Le 9 janvier, dans la matinée, l'état est stationnaire, mais à 17 heures, le malade présente une agitation extrême, des hallucinations, du délire ; il pousse des cris, et on doit le maintenir. Sa température monte à 40°. Il meurt à 20 heures. L'hyperthermie continue après la mort et persiste toute la nuit.

Étude anatomique. — Le cerveau est prélevé en entier après formolage *in situ* et examiné après durcissement.

1° Examen macroscopique :

a) Il existe des lésions diffuses envahissant toute la face antérieure du tronc cérébral et du cervelet ; les pyramides bulbaires et les olives sont recouvertes de placards néoplasiques étalés en pastille, très friables, et d'une épaisseur de 2 à 3 millimètres. Toute la région ponto-cérébelleuse est également envahie par cette néoplasie méningée ; en haut les nerfs de la III^e paire sont englobés dans le processus néoplasique ; il existe même dans la région du tuber, un peu à gauche de la ligne médiane, une greffe tumorale de la taille d'un grain de mil. Dans l'ensemble, les lésions prédominent en intensité du côté gauche.

b) L'examen de la corticalité cérébrale ne montre aucune métastase. Par contre, sur coupes horizontales du cerveau, on constate une hydrocéphalie marquée ; au niveau du carrefour ventriculaire droit existe une tumeur bourgeonnante qui fait saillie sur la face ventriculaire du trigone.

c) Sur des coupes horizontales passant par le cervelet, on découvre un kyste de l'hémisphère gauche (fig. 26) de la taille d'un petit œuf qui présente à son pôle supérieur un noyau mural bourgeonnant et légèrement jaunâtre; ce noyau fait saillie à la face supérieure du cervelet au niveau du lobe quadrilatère antérieur.

L'aqueduc de Sylvius est comprimé au voisinage de son extrémité infé-



Fig. 26. — Hémangiome à localisations multiples (obs. XXII); coupe au niveau de la protubérance (face supérieure de la section); on voit nettement la tumeur murale, à la partie antérieure du kyste.

rieure par un autre noyau néoplasique qui envahit la calotte pédonculaire tout en restant latéralisé à droite.

Le IV^e ventricule est devenu virtuel; en l'examinant par la voie d'abord habituelle rétro-bulbaire, on découvre qu'il est complètement oblitéré par le pôle inférieur du kyste cérébelleux gauche. Il existe en outre un aplatissement indéniable dans le sens antéro-postérieur de tout le bulbe supérieur.

Les amygdales postérieures sont fortement engagées dans le trou occipital.

d) La plus grande partie des racines médullaires (fig. 27) et des nerfs de la queue de cheval présentent au niveau de leur émergence de petites tumeurs pédiculées qui dissocient les fibres radiculaires et ont la

même consistance molle, friable, et la coloration rouge jaunâtre des tumeurs du cerveau. On en trouve ainsi d'un volume variable allant de celui d'un grain de raisin jusqu'à celui d'une olive; il n'existe pas de distribution symétrique nette; les lésions prédominent à la moelle inférieure et au niveau des racines lombosacrées.

2° *Examen histologique :*

a) Un premier fragment prélevé au voisinage de l'*aqueduc de Sylvius* et provenant du pôle supérieur de la *tumeur murale* est coloré à l'hématéine éosine (pl. XIX). On constate un énorme développement des vaisseaux qui se présentent, tantôt sous forme d'un réseau caverneux partiellement thrombosé, tantôt comme un système capillaire très fin avec nyalinisation des parois; dans l'intervalle de ce réseau on trouve des cellules d'aspect variable, tantôt finement granuleuses, tantôt spongiocytaires, tantôt dessinant un tissu spongieux rempli de produits dégénératifs grassex ou plus souvent albuminoïdes. En certains points l'aspect rappelle très exactement celui du tissu lacunaire endothélial qui constitue les lacunes centrales des ganglions.

b) Un second fragment prélevé au niveau de la *corticalité cérébelleuse* et coloré par le *carbonate d'argent van Gieson* montre des figures analogues, avec cependant un réseau réticulé plus dense.

Une coloration par la *première variante d'Hortega* montre des aspects de disposition radiée périvasculaire qui rappellent presque l'épendymome; cette apparence n'est peut-être pas un simple hasard car, même dans les épendymomes classiques, l'importance des lésions vasculaires est notée comme un des caractères importants de la tumeur.

c) Enfin un fragment prélevé au niveau de la *queue de cheval* présente une structure absolument superposable à celle du premier fragment.

Il semble donc qu'on puisse ranger cette tumeur dans le cadre des *hémangioblastomes*.

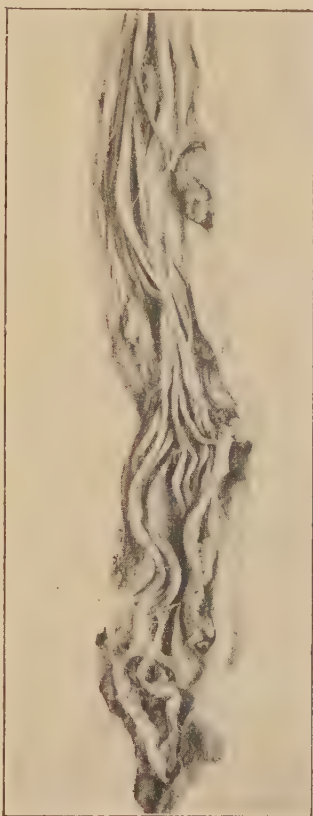


Fig. 27. — Hémangiome à localisations multiples (obs. XXII). Tumeurs disséminées au niveau de la queue de cheval.

B. Tumeurs kystiques non adhérentes au plancher. — Il s'agit ici souvent de *tumeurs de l'enfant* (0 à 10 ans), parfois aussi de tumeurs de l'adulte; elles sont surtout fréquentes au niveau des hémisphères et nous n'en avons retrouvé que 7 observations dans lesquelles soit mentionnée nettement la compression du IV^e ventricule : une observation de Grant et Fisher et une de Cushing ayant trait à des enfants de 8 et 10 ans, deux observations personnelles ayant trait à des enfants de 4 et 5 ans, deux observations de Lindau ayant trait à des adultes de 28 et de 37 ans et une observation personnelle (observ. XXV) ayant trait à une femme de 60 ans. Nous ne reviendrons pas sur leur symptomatologie; comme leur anatomie macroscopique, elle s'identifie avec celle de l'*astrocytome*; on peut même se demander parfois, surtout chez l'enfant, étant donné la difficulté du diagnostic histologique, s'il ne s'agit pas d'astrocytomes très vasculaires; dans nos deux premiers cas l'hésitation reste possible; dans le troisième, par contre, il n'y avait aucune doute quant à la nature hémangiomateuse de la tumeur.

Observation XXIII (Inédite). (Communiquée par les docteurs Babonneix et de Martel).

Hémangiome partiellement kystique du vermis. Début par paralysie de la VI^e paire : titubation, vomissements, diminution de la vision. Hydrocéphalie. Stase papillaire. Signes cérébelleux à prédominance gauche. Réflexes rotuliens faibles. Opération. Guérison.

Le jeune V..., âgé de 5 ans, vient consulter pour la première fois le Dr Babonneix le 13 mars 1931. Deux ans auparavant il a présenté une affection fébrile qualifiée grippe suivie de strabisme convergent; un ophtalmologiste aurait trouvé à ce moment une *paralysie de la VI^e paire*. Dix jours plus tard est apparue une *titubation passagère*. Au bout de quelques mois l'enfant se met à vomir, surtout le matin à jeun; ces *vomissements matinaux* sont attribués à un trouble digestif. Puis la vue *diminue progressivement*; les troubles de la *démarche s'accroissent*: d'abord démarche cérébelleuse, puis impossibilité complète de la station debout.

C'est alors que, dans le but de lui faire donner des lunettes, on conduit l'enfant à un spécialiste: ce dernier constate une *stase papillaire* très importante à droite, de moyenne intensité à gauche, une paresse

du réflexe photo-moteur, de la mydriase bilatérale et conseille aux parents de conduire l'enfant à Paris pour le faire opérer.

L'examen pratiqué par le Dr Babonneix donne les résultats suivants :

Le psychisme de l'enfant semble normal ; son caractère et son intelligence ne sont pas modifiés ; on note seulement une légère nervosité.

La tête est volumineuse ; il s'agit probablement d'une hydrocéphalie.

Il existe des *signes cérébelleux* à prédominance gauche :

Démarche cérébelleuse typique.

Dysmétrie prédominant au membre supérieur gauche.

Adiadococinésie.

Passivité des membres surtout du côté gauche.

La force musculaire est conservée.

Les réflexes sont modifiés de la façon suivante :

Tendineux :

Rotuliens : faibles.

Achilléens : normaux.

Réflexes du membre supérieur : normaux.

Cutanés :

Signe de Babinski bilatéral.

Crémastérien faible du côté droit.

Cutanés abdominaux normaux.

Il n'existe, en dehors des signes oculaires mentionnés plus haut, aucune anomalie du côté des *paires craniennes* :

Pas d'hypoacousie.

Pas de nystagmus.

Parole normale.

Enfin des *examens spéciaux* pratiqués antérieurement ont montré :

Une légère albuminurie.

Une polynucléose sanguine peu élevée.

Une réaction de Hecht partiellement positive.

Un taux d'urée sanguine de 0 gr, 34.

Un effacement de la selle turcique à la radiographie.

Le Dr Babonneix pose le diagnostic de *tumeur probable du vermis supérieur* et envoie le malade au Dr de Martel.

Intervention : Elle est pratiquée le 19 mars 1931 : Position assise. Anesthésie locale à la scurocaïne ; l'enfant crie beaucoup dès les premières piqûres ; quelques bouffées de chloroforme pendant qu'on continue l'anesthésie locale.

Taille d'un volet postérieur (les plans cutané-musculaires saignent beaucoup, l'os est très mince).

Bascule facile du volet ; le cervelet est très tendu, surtout l'hémisphère

gauche et au niveau de celui-ci la dure-mère est mince et transparente.

Ponction ventriculaire (ventricule gauche) : le liquide céphalo-rachidien coule en jet ; très forte tension, on en recueille un tube à essai plein, et il coule encore un moment.

A partir de cette manœuvre, on remarque que rien ne saigne plus.

Incision de la dure-mère sur les deux hémisphères ; gros engagement des amygdales ; cône de pression très marqué.

Ponction du lobe gauche du cervelet : quelques gouttes de liquide sanglant, puis plus rien.

Exploration du vermis médian : en écartant les deux lobes cérébelleux, il semble tendu.

Incision à l'électro : on tombe dans une *masse violacée et grisâtre assez molle* ; on trouve difficilement un plan de clivage entre cette masse et le tissu sain en haut et sur les côtés ; elle est très grosse, elle *occupe tout le vermis* et fuse vers les deux hémisphères cérébelleux ; on en enlève de gros fragments à l'électro ; à un moment, lors d'un coup d'électro vers la droite, du *liquide s'écoule (cavité kystique probable)*, on a enlevé toute la masse vermienne ; on ne va pas aller plus loin en profondeur, par prudence.

L'enfant a peu saigné pendant l'intervention ; la transfusion semble inutile. Bien qu'on n'ait pu avoir de tension artérielle au Pachon au membre inférieur pendant une grande partie de l'intervention, l'enfant a été remarquablement résistant ; il parlait pendant la fermeture du crâne. Toute l'intervention a été faite presque sans eau : pas d'arrosage ; coton sec, seulement 5 ou 6 cotons humides.

Décompressive à la charnière.

Pose d'un drain dans la cavité tumorale qui sortira par l'extrémité supérieure de l'incision médiane.

Fermeture : 3 bronzes sur l'os, 3 plans.

Suites opératoires : Elles sont normales.

Un nouvel *examen ophtalmologique* est pratiqué le 8 avril 1931 par le Dr Monbrun :

La stase papillaire, très marquée avant l'opération, a considérablement régressé.

Les nerfs optiques ne sont plus comprimés : les papilles ne semblent pas en saillie, les contours sont presque nets, les veines ne sont plus dilatées.

En ce qui concerne les nerfs moteurs qui étaient paralysés, le *nerf VI droit a une bonne excursion et le VI gauche a récupéré déjà une partie de sa fonction.*

En ce qui concerne les pupilles : pas de changement.

La vision est toujours très réduite, mais semble présenter des variations d'un moment à l'autre. Les compressions ayant disparu,

la vision est susceptible de s'améliorer légèrement (sauf bien entendu ce qui est en rapport avec l'atrophie optique).

L'enfant sort de l'hôpital au bout de trois semaines, ayant recouvré un peu son équilibre et avec une amélioration légère de son acuité visuelle.

Des nouvelles reçues trois mois plus tard apprennent que cette amélioration se poursuit.

Examen histologique. — Sur coupes colorées à l'hématéine éosine (pl. XXI) on est en présence d'une tumeur peu vasculaire. Les noyaux sont nombreux, mais assez espacés. L'aspect général de la tumeur est spongieux et aréolaire; il est très comparable à celui d'un hypernéphrome bénin. On ne constate pas de lésions vasculaires appréciables.

En d'autres points, l'aspect spongieux est le même, mais la tumeur est au contraire très vasculaire.

Enfin par endroits existe entre les mailles du réseau un important exsudat coloré en rose par l'éosine.

Tous ces caractères permettent de poser le diagnostic d'hémangioblastome.

Cependant, du fait que nous n'avons pu exécuter d'imprégnations argentiques ni de la réticuline, ni de la névroglié, le doute reste possible et il s'agit peut-être, quoique ce ne soit pas vraisemblable, d'un astrocytome.

Voici maintenant une seconde observation dont la partie clinique a été rapportée dans les thèses de M^{lle} Vogt et de Bize; nous avons pu faire l'autopsie et rapportons ici les résultats de nos constatations qui ont d'ailleurs vérifié le diagnostic de tumeur kystique de la ligne médiane posé du vivant de la malade.

Observation XXIV (Résumée)¹ (Clinique neurologique).

Volumineux kyste vermien effaçant le IV^e ventricule; tumeur murale ayant la structure d'un hémangiome. Début par des troubles de la marche; baisse de la vue; troubles cérébelleux. Evolution en trois périodes: période de début, période des signes neurologiques (troubles cérébelleux, signes pyramidaux), période d'hydrocéphalie avec raideur généralisée rappelant la rigidité décébrée; atrophie optique précoce; crises bulbaires. Inexcitabilité des canaux verticaux. Mort au bout de quatre ans par crise bulbaire.

1. Déjà rapportée dans la thèse de Bize, p. 487.

G... Odette, est hospitalisée à la Salpêtrière depuis le 27 juillet 1928 pour hydrocéphalie, paraplégie, obnubilation intellectuelle.

Rien à noter dans ses antécédents héréditaires.

L'histoire de la maladie peut être schématisée en 3 périodes.

a) **Période de début.** — A 2 ans 1/2 (décembre 1926) petit épisode infectieux ayant duré quatre jours avec vomissements, diarrhée, toux. Deux mois après, la famille constate quelques *troubles de la marche* : chutes fréquentes, impossibilité de marcher sans point d'appui.

En novembre 1927 les troubles, qui s'étaient atténués sous l'influence d'un traitement à l'acétylarsan, reparaissent ; le tronc devient raide, la marche est impossible, *la vue baisse*, et un petit *tremblement intentionnel* rend l'enfant malhabile.

b) **Période de symptômes neurologiques.** — Un examen pratiqué en janvier 1928 montre :

Motilité : l'enfant ne peut marcher seule ; si on la soutient, elle décompose ses mouvements ; elle a tendance à mettre ses membres en ciseaux. La station debout est impossible : l'enfant *s'effondre*. Couchée, tous les mouvements sont possibles, mais avec une certaine brusquerie ; la force segmentaire est diminuée aux quatre membres.

Réflexes : exagération de tous les réflexes : clonus, signe de Babinski bilatéral.

Sensibilité normale.

Troubles cérébelleux : tremblement intentionnel, dysmétrie, adiadococinésie.

Paires craniennes : elles sont normales, sauf une *atrophie optique* bilatérale sans stase ni œdème et une parole scandée, monotone et sourde.

c) **Périodes d'hydrocéphalie.** — En septembre 1928, l'état s'est aggravé : *céphalée, vomissements, hydrocéphalie importante* (grande circonférence = 0,55). La marche et la station debout sont impossibles ; les membres sont en extension avec pied en varus équin ; les mouvements volontaires sont très limités aux membres inférieurs, normaux aux membres supérieurs. Spasticité des membres inférieurs et hypotonie de la main. *Réflexes vifs* ; Babinski bilatéral. Signes cérébelleux toujours nets. Etat mental très touché : obnubilation, indifférence au monde extérieur, gémissement sans arrêt.

En septembre 1929, l'état a encore empiré ; l'hydrocéphalie a peu augmenté (0,59) ; la raideur des membres inférieurs s'est étendue à tout le corps : le coude est à demi fléchi, l'avant-bras en pronation ; les doigts

repliés ; la tête en hyperextension. La motilité nulle aux membres inférieurs, est très atteinte aux membres supérieurs. Hypertonie notable. Signe de Babinski bilatéral. Nerfs craniens intacts. Amélioration légère de l'état mental. De temps à autre, *manifestations paroxysmiques* très alarmantes : crises de pâleur, coma, pouls petit, filant, respiration suspirieuse ; ces crises, qui durent de quelques minutes à un quart d'heure, sont considérées comme des *crises bulbaires*.

Un certain nombre *d'examen^s spéciaux* ont été pratiqués :

Un *examen ophtalmologique* qui montre une atrophie optique bilatérale.

Un *examen otologique* qui montre :

Nerf cochléaire : normal.

Nerf vestibulaire :

Epreuve calorique à 25° :

O D \ 40 centimètres cubes, nystagmus horizontal vif de grande amplitude, ne devenant pas rotatoire en position III.

O G : 80 centimètres cubes nystagmus horizontal de très grande amplitude, ne devenant pas rotatoire en position III.

Donc réaction nystagmique anormale avec inexcitabilité des canaux verticaux.

Une *ponction lombaire* qui montre :

Liquide clair ; tension 45 (couché) ;

Albumine : 0^{gr},22 ;

Réactions de Pandy et de Weichbrodt : négatives ;

Cytologie : pas de cellules ;

Bordet-Wassermann : H 8 ;

Benjoin : 000 000 121 000 000.

Une *ponction ventriculaire* qui montre :

Liquide clair, coulant en jet ;

Albumine indosable ;

Pandy et Weichbrodt : négatifs ;

Pas de cellules ;

H 8 ;

Benjoin : 000 000 000 000 000.

Une *radiographie du crâne* qui montre un aspect d'hydrocéphalie. Augmentation des dimensions de la voûte avec conservation de celles de la base.

Agrandissement de la selle turcique.

Disjonction des sutures.

Ebauche d'aspect cérébriforme de la région frontale.

On pose le diagnostic clinique de tumeur du IV^e ventricule.

L'enfant meurt le 26 février 1930 au cours d'une crise bulbaire.

Examen anatomique (personnel).

Après formolage *in situ*, le cerveau est fixé dans le formol à 10 p. 100 jusqu'à durcissement.

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE.

Kyste volumineux (fig. 28), *développé dans la masse blanche des deux hémisphères cérébelleux*; le fond du kyste présente une ébauche de cloison médio-sagittale répondant à la saillie déterminée par le bord libre de la faux du cervelet. Vers le pôle supérieur la paroi devient anfractueuse, offre un aspect granuleux : il existe même des bourgeons

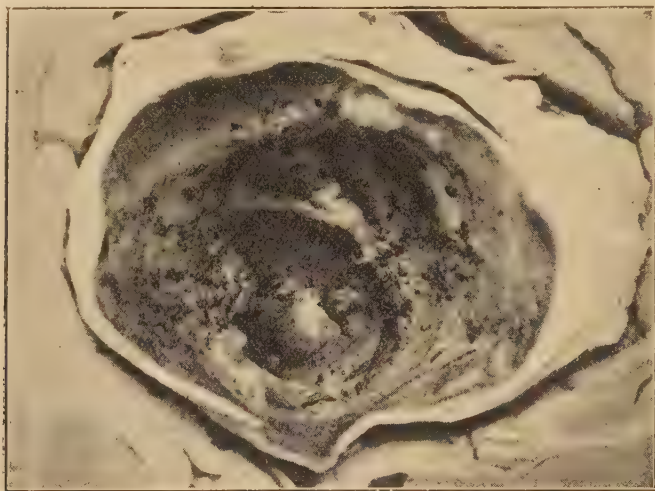


Fig. 28. — Hémangiome kystique (obs. XXIV). Coupe horizontale du kyste ; remarquer la disparition presque totale du cervelet.

saillants couverts de varicosités vasculaires. Toute la face interne du kyste présente un aspect finement granuleux et une coloration jaune rouille avec par endroits un piqueté adhérent noirâtre constitué en réalité par des varicosités vasculaires ; celles-ci étaient particulièrement développées vers le pôle supérieur. La distance séparant le kyste de la surface du cervelet varie beaucoup selon les points ; cette épaisseur est minima au niveau du culmen et du vermis inférieur ; au niveau des lobes inférieurs et postérieurs, elle est réduite à 2 à 3 millimètres ; ce n'est que latéralement, à l'extrémité du diamètre transversal du cervelet, que 2 à 3 centimètres de parenchyme séparent le kyste de la méninge. Tout le tronc cérébral offre un aspect lamelleux aussi bien au niveau du bulbe que de la protubérance.

Le kyste, contrairement à ce qu'on pourrait croire de prime abord, n'est pas développé aux dépens du IV^e ventricule ; la *cavité ventricu-*

laire, encore identifiable, est réduite à l'état de fente virtuelle et n'est séparée du kyste que par une mince cloison translucide de 1 à 2 millimètres d'épaisseur.

Très grosse hydrocéphalie cérébrale.

2° EXAMEN HISTOLOGIQUE.

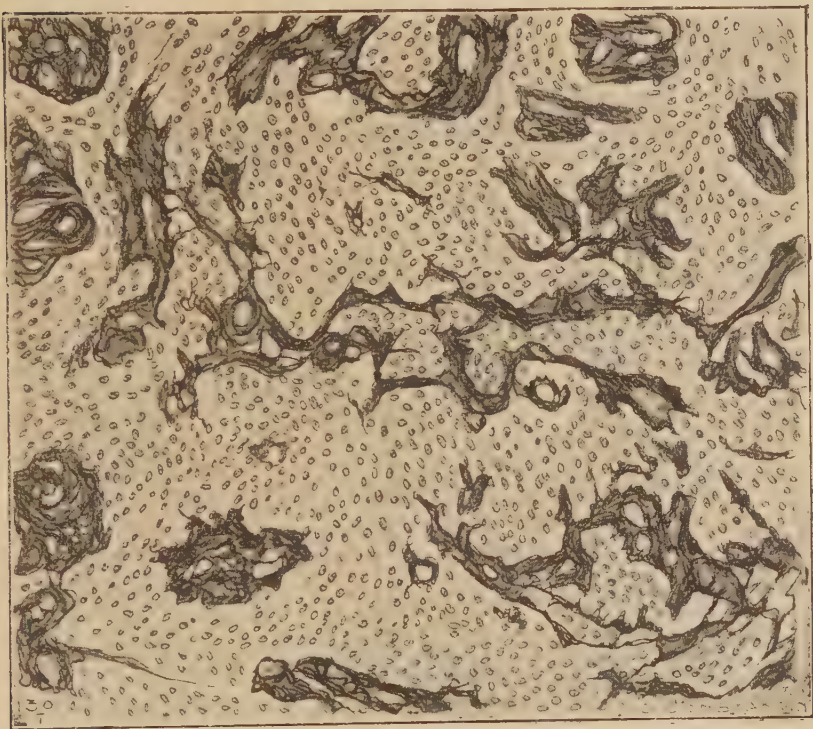


Fig. 29. — Hémangiome kystique (obs. XXIV). Coloration par la deuxième variante d'Hortega.

Un fragment est prélevé au niveau de la tumeur murale et coloré par le carbonate d'argent van Gieson.

Il s'agit d'une tumeur essentiellement vasculaire, véritable cavername. On voit de très nombreux capillaires, irrégulièrement disposés. Entre ces capillaires existe un réticulum plus ou moins serré et englobant un plus ou moins grand nombre de cellules suivant les points considérés.

A la périphérie de la tumeur, on trouve une capsule fermée par un épais feutrage de fibres collagènes.

La ~~deuxième~~ variante d'Hortega (fig. 29) montre nettement cette grosse participation vasculaire : les vaisseaux se détachent en noir avec leur adventice et forment le substratum de la tumeur. Il existe un grand nombre de fibres grillagées extrêmement délicates qui pénètrent dans les espaces intervasculaires.

Ces caractères permettent de classer la tumeur dans le groupe des hémangioblastomes avec des réserves cependant : les méthodes névrogliques montrent, en effet, par endroits une importante participation de névroglie fibreuse astrocytaire.

Voici enfin un cas que nous avons observé tout récemment et pour lequel nous avons pu faire le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule du vivant de la malade.

Observation XXV. (Inédite) (Clinique neurologique).

Hémangiome kystique d'origine vermienne obstruant le IV^e ventricule. Début très ancien par déroboement des jambes. Vomissements, céphalée, baisse de la vue, troubles urinaires, diplopie. Effondrement dans la station debout; stase papillaire; paralysie de la V^e paire du côté gauche; nystagmus rotatoire anti-horaire. Importantes lésions pulmonaires. Trépanation décompressive; Mort un mois après par broncho-pneumonie.

M^{me} L... Lucie, âgée de 60 ans, mécanicienne, vient nous consulter pour la première fois, le 9 septembre 1931, pour une impotence fonctionnelle des membres inférieurs.

Sujette depuis longtemps, dit-elle, à des douleurs gastriques et à de la céphalée, la malade fait remonter son affection actuelle à 18 mois; à ce moment elle a présenté pour la première fois des vomissements qu'elle avait attribués à une affection gastrique; depuis 1 an, ces vomissements, uniquement matinaux, sont devenus quotidiens et se sont accompagnés d'une céphalée violente; cette céphalée continue, sans localisation, est accentuée ou provoquée par chaque mouvement.

Depuis un temps difficile à déterminer, mais très long, la malade a tendance à tomber; elle perd souvent connaissance. Au cours de sa dernière chute, en juin dernier, elle a reçu un choc violent sur la tête. Ces chutes donnent à la malade l'impression que ses jambes se déroboent sous elle et ce symptôme, dit-elle, date de l'enfance. À partir de sa dernière chute, la malade est confinée au lit.

Depuis 1 an, elle ressent des fourmillements dans les mains des deux côtés et lâche facilement les objets. Sa vue a baissé depuis le mois de janvier. Elle ne se plaint d'aucun trouble auditif.

Depuis le début de son affection, elle présente de l'incontinence d'urine.

Depuis 3 ou 4 ans, elle a fréquemment de la *diplopie*. Enfin par intermittences elle présente un certain degré de déficience intellectuelle.

Examen neurologique. — Praticué le 9 septembre, il donne les résultats suivants :

Motilité :

La force segmentaire, normale aux membres supérieurs, est diminuée de façon globale aux membres inférieurs ; néanmoins tous les mouvements restent possibles.

Le tonus semble normal.

La station debout est impossible : la malade *s'effondre* rapidement.

La coordination est peu touchée : aucune dysmétrie, légère adiado-cocinésie bilatérale.

Réflexes :

Les réflexes rotuliens et achilléens sont d'amplitude normale ; le réflexe rotulien droit est pendulaire. Les réflexes du membre supérieur sont normaux. Il existe un signe de *Babinski* bilatéral.

Sensibilité : elle est normale à tous les modes.

Sphincters : l'incontinence d'urine a disparu depuis une ponction lombaire pratiquée quelques jours avant notre examen.

Nerfs crâniens :

I^{re} paire : gros troubles de l'olfaction : la malade perçoit les odeurs fortes mais ne les discerne pas.

II^e, III^e, IV^e, VI^e paires (examen oculaire pratiqué par le docteur Hudelo) :

Acuité visuelle : O D + 1 = 2 à 3/10

O G + 1 = 4/10

Pupilles : égales, un peu en mydriase, réagissent bien à la distance, faiblement et brièvement à la lumière.

Motilité : à certains moments le droit externe droit paraît très insuffisant, mais par la suite on ne peut constater ce trouble ; pas de diplopie au verre rouge.

Fond d'œil : O D : *stase très accusée*

O G : *stase un peu moindre, choroïdite*. Cette stase remonte vraisemblablement à plusieurs mois si l'on en juge d'après les crises d'obnubilation qui datent de l'année dernière.

V^e paire :

à gauche : sensibilité faciale diminuée

abolition complète du réflexe cornéen

atrophie du muscle temporal maxillaire inférieur un peu dévié à droite.

VII^e paire : normale.

VIII^e paire (examen pratiqué par le Dr Aubry) :

Nerf cochléaire intact.

Nerf vestibulaire :

Pas de déviation spontanée des index ;

Léger *nystagmus rotatoire anti-horaire* dans le regard latéral ;

Pas de nystagmus derrière les lunettes ;

Épreuve calorique (25°) ;

O D : 10 centimètres cubes } réaction normale,

O G : 10 — } déviation des index.

Épreuve rotatoire (10 tours tête droite) :

Rotation à droite : nystagmus horizontal gauche durant 32".

Rotation gauche : nystagmus droit durant 30 secondes.

Conclusions : légère hyperexcitabilité vestibulaire.

IX^e, X^e, XI^e et XII^e paires :

Gustation normale ;

Luette légèrement déviée à gauche ;

Réflexe nauséeux normal ;

Motilité linguale normale.

Notons encore que la malade était continuellement *somnolente* et présentait des deux côtés de gros râles de bronchite.

Enfin une *ponction lombaire* pratiquée huit jours avant notre examen avait montré :

Liquide clair.

Tension = 40 en position assise au manomètre de Claude.

Albumine : 0^{gr},48 (tube de Sicard).

Réactions de Pandy et Weichbrodt : négatives.

Cytologie : 1 lymphocyte par millimètre cube.

Réaction de Bordet-Wassermann : négative dans le sang et le liquidé céphalo-rachidien.

Réaction du benjoin : 0000002200000000.

Devant cette symptomatologie nous faisons le diagnostic de *tumeur de la fosse postérieure*, nous fondant en particulier sur le début par des vomissements, le déroboement des jambes, l'atteinte unilatérale du trijumeau, le nystagmus rotatoire ; nous penchons pour une tumeur *intra-ventriculaire*, mais faisons une réserve, étant donné l'âge de la malade quant à la possibilité d'un petit méningiome comprimant la partie antéro-latérale du tronc cérébral. Nous confions la malade au Dr Petit-Dutaillis en lui demandant d'explorer la fosse postérieure ; mais, étant donné l'âge de la malade, et surtout la présence d'importants signes de bronchite, il juge plus prudent de surseoir à l'intervention et pratique seulement, le 1^{er} octobre, une *trépanation décompressive sous-temporale droite* avec ouverture de la dure-mère.

Le soir de l'opération, la malade fait une *hémoptysie* d'une centaine de grammes; en dehors de cet incident les suites opératoires sont normales.

Nous la revoyons le 23 octobre, son état est stationnaire; sa céphalée a disparu et sa stase papillaire a un peu diminué; mais son acuité visuelle n'est toujours que de $\frac{4}{5}$ à $\frac{5}{10}$ et, par ailleurs, elle n'est aucunement améliorée. Sa somnolence est toujours très marquée.

Le 3 novembre, les troubles respiratoires s'accroissent, l'expectoration est très abondante; la température monte à 40° et la malade est emportée en 48 heures avec des signes de broncho-pneumonie.

Examen anatomique :

1^o ÉTUDE MACROSCOPIQUE. — A l'examen extérieur du cerveau on ne constate au premier abord aucune anomalie. Une coupe horizontale du



Fig. 30. — Hémangiome kystique du vermis (obs. XXV). Face inférieure de la coupe; remarquer la tumeur murale à la partie postérieure du kyste.

cerveau montre une assez importante hydrocéphalie. Le III^e ventricule bombe au niveau de l'infundibulum.

Au niveau du cervelet, on constate l'existence d'un important *cône de pression*. Les amygdales cérébelleuses sont laminées et semblent avoir pénétré de plusieurs centimètres dans le trou occipital, surtout du côté droit. L'artère vertébrale a laissé une assez profonde empreinte à la partie moyenne de la pyramide gauche. A part ces lésions, la face

externe du cervelet ne semble pas déformée. Une coupe horizontale, passant par la partie moyenne de la protubérance, montre, par contre, l'existence d'un kyste (fig. 30) de la grosseur d'une noix, allongé dans le sens antéro-postérieur, développé aux dépens du vermis. Ce kyste, nettement à droite de la ligne médiane à sa partie postérieure, se dirige obliquement en avant et à gauche et devient médian à sa partie antérieure. Il oblitère la majeure partie du IV^e ventricule, ne laissant libre qu'une mince fente, située du côté gauche. La partie inférieure du IV^e ventricule semble libre. Le kyste remonte en haut jusqu'à l'orifice inférieur de l'aqueduc; ce dernier n'est pas dilaté, mais comprimé à sa partie postérieure par le pôle supérieur du kyste et la partie supérieure du vermis qui est refoulé en haut.

A la partie postérieure du kyste, tout contre la ligne médiane, existe une petite tumeur violacée, de la grosseur d'une noisette, qui doit être considérée comme la tumeur murale. Un fragment de cette tumeur est prélevé pour l'étude histologique.

2^e ÉTUDE HISTOLOGIQUE. — La coloration nucléaire par la méthode au carbonate d'argent-van Gieson montre qu'il s'agit d'une tumeur très cellulaire. Les cellules sont irrégulièrement disposées. Il existe d'assez nombreux vaisseaux, mais cette coloration, tout en faisant soupçonner par endroits la présence d'un réticulum, ne permet pas de faire un diagnostic histologique.

Par contre la coloration par la 2^e variante d'Hortega permet d'affirmer qu'il s'agit d'un hémangioblastome; elle montre en effet un réticulum très important, à mailles irrégulières fortement imprégnées par l'argent entre lesquelles on voit d'assez nombreuses cellules (voir pl. XX).

Enfin la première et la quatrième variantes d'Hortega montrent l'absence de fibres et de cellules névrogliques; la quatrième variante imprègne faiblement mais très nettement le réticulum (pl. XX, fig. 2) confirmant les données fournies par la 2^e variante.

Il s'agissait donc ici indiscutablement d'un hémangioblastome kystique. Il est particulièrement regrettable que les importantes lésions pulmonaires que présentait la malade n'aient pas permis l'abord de la fosse postérieure; il eût suffi en effet d'enlever le petit nodule tumoral, très accessible ici, pour amener une guérison définitive.

Conclusions. — Les hémangiomes du IV^e ventricule, qu'il s'agisse de kystes adhérents au calamus ou de tumeurs solides, sont des tumeurs de la moitié inférieure du IV^e ventricule.

Ce fait conditionne leur symptomatologie. Les signes d'hypertension intracrânienne sont tardifs, mais constants ; les signes cérébello-vestibulaires sont au second plan ; l'atteinte des nerfs crâniens et en particulier des centres bulbaires est plus fréquente que partout ailleurs. L'évolution, lente dans l'ensemble, peut être hâtée par les troubles bulbaires ; la mortalité opératoire est importante, mais le pronostic post-opératoire est très favorable. Ce sont des tumeurs de l'adulte et il s'agit parfois d'une maladie familiale. La coexistence d'autres tumeurs, et notamment d'un angiome de la rétine, est assez fréquente ; l'affection prend alors le nom de maladie de Lindau.

A côté de ces tumeurs, on peut voir des kystes de la ligne médiane de nature angioblastique qui se rapprochent beaucoup par leurs caractères anatomiques et cliniques des astrocytomes et s'observent parfois chez l'enfant.

CHAPITRE VIII

TUMEURS PARASITAIRES

Le IV^e ventricule représente un siège d'élection pour les tumeurs parasitaires; on peut y rencontrer :

Des cysticerques, assez fréquents;

Des kystes hydatiques, beaucoup plus rares.

I. — CYSTICERCOSE

La cysticercose du IV^e ventricule est bien connue depuis longtemps; on peut même dire que c'est elle qui a été l'objet, en Allemagne tout au moins, des premiers travaux importants sur les tumeurs du IV^e ventricule.

Dès 1862, Griesinger en publie 3 cas; puis de nombreux travaux se succèdent et notamment ceux de Brecke (1886), Cramer (1897), Hensen (1899) qui en réunit déjà 27 cas et montre, le premier la possibilité du diagnostic *intra vitam*.

Bruns (1902) en trace le tableau clinique et insiste sur l'évolution par poussées, les crises vertigineuses provoquées par les changements de position de la tête, l'absence de signes objectifs, la fréquence de la mort subite.

Sato (1904) consacre une importante étude à la cysticercose cérébrale, et sur un total de 128 cysticerques, trouve 29 cysticerques du IV^e ventricule. Henneberg (1906) étudie plus spécialement les cysticerques du IV^e ventricule dans un mémoire très documenté et en apporte 6 nouveaux cas. En même temps paraît le travail de Stern (1907), le plus important qui ait été jamais fait

sur cette question; il réunit 72 cas de cysticercose du IV^e ventricule.

En même temps que le travail de Stern et dans les années qui suivent, les publications allemandes sur la cysticercose du IV^e ventricule se multiplient; nous ne pouvons les énumérer toutes ici; nous mentionnerons cependant les travaux d'Osterwald, de Schöppler, de Gebert, de Versé, de Chotzen, de Hahn, et l'important mémoire de Friedrich (1910). Depuis 1913, les observations se sont faites beaucoup moins nombreuses et nous ne retrouvons que celles de Schüle, Kossakowsky, Frenkel, Mintz.

En France, le nombre de cas beaucoup plus restreint, du fait de la rareté du *tœnia solium*; le premier est celui de Damaschino (1865); les plus récents sont ceux de Cazeneuve et Laurès et de Schaeffer et Cuel; mentionnons aussi la thèse de M^{lle} Volowatz et l'important travail de Schmite sur les cysticercoses du névraxe.

1^o **Étiologie.** — On sait maintenant que le cysticerque est la forme larvaire du *tœnia* du porc, *le tœnia solium*; la distribution géographique de ce *tœnia* explique que la cysticercose ne se rencontre que dans certaines contrées, et en particulier dans l'Allemagne du Nord et de l'Est, et qu'elle soit très rare en France.

L'infection se fait par *voie digestive*, puis le cysticerque jeune migre par voie circulatoire jusqu'aux ventricules cérébraux; le cysticerque ventriculaire tend à suivre le courant du liquide céphalo-rachidien; il est arrêté habituellement dans le IV^e ventricule et s'y fixe: d'où la fréquence de la *localisation au IV^e ventricule*; cette cavité est, en effet, le siège d'élection de la cysticercose cérébrale et Sato, sur 128 cas de cysticercose cérébrale, trouve 48 cas de cysticercose ventriculaire dont 29 dans le IV^e ventricule.

Si l'on en juge par le nombre d'observations publiées (nous en avons retrouvé 99), la cysticercose serait la plus fréquente des tumeurs du IV^e ventricule; en réalité il n'en est rien actuellement, car le nombre des cas observés décroît dans d'assez importantes proportions, comme le notait déjà Henneberg en 1912. En tout cas,

en France, aux États-Unis, en Angleterre, elle est exceptionnelle.

Quant à l'âge, Henneberg donne comme chiffre moyen 35 ans; sur 54 observations il n'avait observé que 5 cas au-dessous de 20 ans ou au-dessus de 50 ans. Sur 38 cas que nous avons pu réunir nous trouvons :

De 5 à 10 ans	1 cas.
De 15 à 20 ans	4 cas.
De 20 à 25 ans	3 cas.
De 25 à 30 ans	7 cas.
De 30 à 35 ans	3 cas.
De 35 à 40 ans	8 cas.
De 40 à 45 ans	4 cas.
De 55 à 60 ans	2 cas.
De 60 à 65 ans	1 cas.

Ce qui confirme pleinement les conclusions de Henneberg; le cysticerque est donc une tumeur de l'adulte.

2° Anatomie pathologique. — Le cysticerque peut s'observer sous des aspects divers : tantôt il s'agit d'un *cysticerque vivant* formé d'une vésicule que prolonge une tête munie de crochets; ce cysticerque, de petite taille habituellement, est *libre*; le IV^e ventricule est normal et simplement un peu enflammé.

Tantôt il s'agit d'un *cysticerque mort*; la vésicule s'entoure alors d'une capsule de tissu scléreux qui fixe le cysticerque; le cysticerque meurt au bout d'un temps variable (de 3 à 20 ans) il provoque habituellement des altérations dégénératives des parois ventriculaires. Stern retrouve le cysticerque libre dans 13 observations sur 72.

Le cysticerque peut être *isolé* dans le IV^e ventricule; c'est le cas le plus fréquent (73 p. 100 des cas pour Stern); mais parfois on constate la présence simultanée de plusieurs vésicules. Dans quelques cas le parasite prend une forme un peu particulière désignée sous le nom de *cysticercose racémeuse* (13 cas sur 72 pour Stern).

Le volume d'un cysticerque est très variable, depuis celui d'un pois jusqu'à celui d'un noyau de cerise ou d'une noisette; il se

fixe tantôt à une des parois, tantôt dans un des récessus latéraux. Il est presque de règle que le cysticerque fixé s'entoure d'épaisses proliférations gliomateuses qui obturent le IV^e ventricule, provoquant ainsi une importante distension ventriculaire, et au milieu desquelles le cysticerque peut être difficile à retrouver.

Enfin on a beaucoup discuté pour savoir si le cysticerque libre se déplaçait dans le ventricule; la question n'est pas absolument tranchée, mais il semble bien que ses mouvements, s'ils existent, soient minimes et n'aient pas l'importance qu'on a voulu leur attribuer pour expliquer certains symptômes.

3° Étude clinique :

a) *Signes de début.* — Le début est extrêmement variable; comme pour les autres tumeurs, ce sont les *signes d'hypertension* qui, dans la majorité des cas, sont les premiers en date; on les retrouve dans 68 p. 100 des cas; parmi eux la *céphalée* se retrouve dans 44 p. 100 des cas et les *vomissements* dans 56 p. 100: ces derniers étant donc un des signes les plus précoces; mais ce qui caractérise le cysticerque, c'est la fréquence du *début vertigineux* retrouvé dans 40 p. 100 des cas; il s'explique peut-être par la localisation d'un assez grand nombre de cysticerques au niveau des angles latéraux. Par contre le début par des *troubles de la marche* est tout à fait exceptionnel.

b) *Syndrome d'hypertension intracrânienne.* — Il est pratiquement constant. La *céphalée* est relevée à peu près dans toutes les observations (99 p. 100 des cas); Stern dit ne l'avoir vu manquer qu'une fois. Les *vomissements* sont aussi très fréquents (88 p. 100). La *stase* au contraire s'observe moins fréquemment que dans les autres tumeurs du IV^e ventricule; Stern dit ne la retrouver que dans 30 p. 100 des observations; nous-même l'avons notée dans 40 p. 100 des cas; ce peu de fréquence est peut-être d'ailleurs due à ce que plusieurs observations sont incomplètes et ne comportent pas d'examen de fond d'œil.

c) *Les attitudes de la tête.* — Remarquées dans plusieurs cas,

elles ne s'observent cependant qu'assez rarement (7 p. 100 des cas).

La *raideur de la nuque* s'observe plus souvent.

Les *crises toniques* sont assez fréquemment notées (22 p. 100).

d) *Signes cérébelleux*. — Ils s'observent moins fréquemment ici que partout ailleurs et nous ne retrouvons de troubles de la marche que dans 55 p. 100 des cas, de dysmétrie des membres supérieurs que dans 22 p. 100 des cas. De même les troubles de la statique et en particulier le signe de Romberg sont relativement rares (14 p. 100). Par contre, les *vertiges* occupent, dans ce tableau, une place prépondérante notée depuis longtemps par les auteurs allemands puisqu'on les retrouve dans 77 p. 100 des cas; le *vertige de position* surtout, ou *signe de Bruns* est ici particulièrement fréquent (27 p. 100 des cas); c'est d'ailleurs dans cette affection que Bruns l'avait décrit, l'attribuant à un changement de siège d'un cysticerque mobile; d'autres auteurs avaient invoqué les mouvements actifs du cysticerque qui viendrait obturer l'aqueduc. Toutes ces théories sont actuellement abandonnées et on explique maintenant le signe de Bruns dans la cysticercose comme on l'explique dans les autres tumeurs cérébrales; nous ne revenons pas ici sur ce point déjà étudié dans un chapitre précédent. Par contre, le *nystagmus* est très rare (14 p. 100).

e) *Nerfs craniens*. — Ils sont habituellement peu touchés; la VI^e paire est atteinte dans 22 p. 100 des cas, les autres paires dans 15 p. 100 des cas. Seuls, les *signes bulbaires* sont relativement très fréquents puisqu'on les retrouve dans 50 p. 100 des cas.

f) *Troubles psychiques*. — Ils sont aussi particulièrement fréquents; on les rencontre dans la moitié des cas; le plus souvent il s'agit de somnolence ou de déficit mental; la *pseudo-paralysie générale* s'observe parfois (Brecke, Bruns, Cramer, Stamm).

g) *La ponction lombaire* donne issue à un liquide céphalo-rachidien dont la *tension* est très variable: tantôt il est hypertendu, cette hypertension restant d'ailleurs modérée dans la plupart des observations (35 à 40), tantôt au contraire il est hypotendu, et plu-

sieurs auteurs (Chotzen, Herzog) font de cette hypotension un signe de blocage. L'*albuminose* est fréquente et souvent assez importante (1 gr.) avec parfois dissociation albumino-cytologique (Henneberg). Mais tout ceci n'a rien qui distingue le cysticerque. Par contre, dans certains cas, on peut retrouver un véritable *syndrome humoral de la cysticercose* bien individualisé par le professeur Guillain et ses collaborateurs : l'albuminose est de moyenne importance (0 gr. 40 à 0 gr. 50) ; la réaction de Pandy est positive ; on observe une lymphocytose souvent très accentuée (100 éléments dans le cas de Schaeffer et Cuel) et parfois une éosinophilie, rare mais dont Grund qui en a observé un cas signale la grande importance diagnostique, importance qui a été confirmée par Guillain, Bertrand, Périssou et Schmite et par Schenk ; la réaction de Wassermann, le plus souvent négative, est parfois positive et le diagnostic peut alors être très difficile dans certains cas avec la paralysie générale ; ce diagnostic est rendu d'autant plus délicat que, comme l'a montré le professeur Guillain, la réaction du benjoin colloïdal est très souvent positive avec précipitation dans tous les premiers tubes ; quand la réaction de Wassermann est négative, ce qui est le cas le plus fréquent, cette précipitation étendue dans les 10 à 12 premiers tubes devient un signe extrêmement précieux en faveur de la cysticercose. L'*examen du sang* peut montrer aussi l'existence d'éosinophilie.

4° **Evolution.** — La durée d'évolution de la cysticercose est extrêmement variable.

a) Il existe des *formes latentes*, longtemps tolérées, dans lesquelles l'affection est une découverte d'autopsie souvent à la suite d'une *mort subite* (12 cas sur 99 observations, soit 12 p. 100 des cas) ; on peut en rapprocher les *formes suraiguës* dans lesquelles le malade est emporté en quelques jours (Kratter et Böhmig, Sato, Gebert, Versé, Friedrich, Cazeneuve et Laurès, Schüle).

b) Les *formes subaiguës* ou *chroniques* représentent la majorité des cas ; elles évoluent en quelques semaines à quelques mois, 9 mois en moyenne. De nombreux auteurs, et en particulier Bruns,

Oppenheim, Henneberg, Stern insistent sur l'*intermittence des symptômes* et l'existence de rémissions parfois assez prolongées. La *mort subite* et en particulier la mort par troubles respiratoires est une terminaison fréquente.

c) Les *cas très prolongés* sont l'exception ; on cite ceux de Sato (20 ans), Hensen (16 ans), Czylharz (15 ans) et Neissem (4 ans).

d) La *guérison spontanée* ne semble pas possible quoi qu'en aient dit quelques auteurs ; en effet, même mort, le cysticerque reste un corps étranger intraventriculaire extrêmement dangereux ; on a même remarqué (Stern) que le cysticerque mort s'entourait d'une importante gliomatose et était de ce fait plus nocif qu'un cysticerque vivant.

e) L'*intervention chirurgicale* est proposée depuis longtemps par de nombreux auteurs, notamment par Bruns et par Henneberg. Elle n'a à notre connaissance été jusqu'ici tentée que par Mintz (1928) ; un de ses malades a survécu deux mois à une première intervention et est mort d'une seconde intervention ; le second est mort à la suite du premier temps. Ces résultats ne sont donc pas encore bien encourageants.

5° **Conclusions.** — Affection de l'adulte, la cysticercose du IV^e ventricule ne se rencontre guère qu'en Allemagne. Elle débute aussi souvent par des vertiges que par des signes d'hypertension intracrânienne. La stase papillaire y est assez inconstante ; les troubles cérébelleux y sont moins fréquents que dans la majorité des tumeurs ; par contre, les vertiges dominent le tableau clinique. Les paralysies des nerfs crâniens sont assez rarement observées ; par contre, signes bulbaires et troubles psychiques sont fréquents. Le liquide céphalo-rachidien peut présenter des modifications caractéristiques dont les plus importantes sont l'éosinophilie, d'ailleurs rare, et surtout la dissociation entre une réaction du benjoin très positive et une réaction de Wassermann négative. L'évolution est caractérisée par sa latence et son intermittence ; le traitement chirurgical n'est pas encore entré dans la pratique courante.

II. — KYSTE HYDATIQUE

Nous ne ferons que le signaler car c'est une curiosité fort rare. Nous en avons retrouvé 3 cas :

Un cas de *Bards* (1895) dans lequel le malade est mort brusquement, sans doute du fait de la rupture du kyste ;

Un cas de *Besta* (1906) qui réalisait un tableau de paralysie générale ;

Enfin un récent et beau succès chirurgical de *de Martel*. Dans ce dernier cas, le malade, âgé de 48 ans, présentait depuis plus d'un an une affection très douloureuse (douleurs occipitales et périorbitaires gauches), des bourdonnements d'oreille, des troubles visuels passagers. Ce n'est que tardivement qu'apparurent la stase et une latéropulsion droite. La ponction lombaire avait montré une hypertension à 60 avec grosse dissociation albumino-cytologique, et la ventriculographie une dilatation symétrique des ventricules latéraux.

Une première intervention avait permis de retirer 3 kystes situés l'un sur le vermis, l'autre sur le plancher du IV^e ventricule, le dernier latéro-protubérantiel.

Après une amélioration rapide, une récurrence motiva au bout de 3 mois une réintervention qui permit de retirer 4 nouveaux kystes.

C'est cette fréquence des récurrences de kystes multiples qui semble devoir être le principal obstacle à la chirurgie des tumeurs parasitaires, qui paraissent par ailleurs favorables du fait de leur situation indiscutablement extranerveuse.

CHAPITRE IX

TUMEURS DIVERSES

Nous allons étudier maintenant, très rapidement d'ailleurs, quelques tumeurs qu'on ne rencontre qu'avec une assez grande rareté.

I. — LES TUMEURS EMBRYONNAIRES

Nous grouperons sous ce type deux variétés de tumeurs : les *cholestéatomes* ou kystes épidermoïdes et les *kystes dermoïdes*.

A. **Les cholestéatomes.** — Décrits pour la première fois par Cruveilhier sous le nom de *tumeurs perlées*, les cholestéatomes de la fosse postérieure ont fait depuis l'objet de nombreux travaux.

Ceux du IV^e ventricule particulièrement ont été étudiés dans un important mémoire de Boström (1897) et dans deux articles de Schulgin (1911) et de Bailey (1920).

Ce ne sont pas des tumeurs fréquentes puisque Cushing, sur un total de 1.936 tumeurs cérébrales vérifiées, ne trouve que 11 kystes épidermoïdes et qu'Elsberg, sur 450 tumeurs, n'en trouve que 4. Nous avons pu en réunir cependant 8 cas, à savoir les cas de Thurman, Spillmann et Schmitt, Toché, Strœbe, Böström, Frick, Schulgin et Van Bogaert et Martin (déjà publié par Bailey); il s'agit bien entendu ici seulement des cas strictement localisés au IV^e ventricule ou au vermis.

L'*aspect anatomique* en est maintenant bien connu; il s'agit d'une tumeur blanc nacré, mamelonnée. Quand elle est intraventriculaire elle remplit tout le ventricule et est plus ou moins

adhérente au plancher. Peu vascularisée, elle se coupe comme du beurre et semble contenir une série de cavités alvéolaires. La partie externe est formée de fines lamelles ayant le brillant d'une coquille d'huître (d'où le nom de tumeurs perlées).

L'*aspect histologique* n'est pas moins caractéristique : la tumeur est formée par une juxtaposition d'éléments cellulaires aplatis, polygonaux, dépourvus de noyaux ; l'ensemble de la coupe donne l'impression d'un tissu végétal ; par endroits les cellules ont l'aspect de cellules adipeuses ; en certains points on retrouve des détritits granuleux et des cristaux de cholestérine.

L'*âge* des malades est assez variable, mais il s'agit toujours d'adultes.

Le peu de cas observés ne nous permet pas une *étude symptomatique*, d'autant plus que ces cas sont assez dissemblables. L'évolution semble assez lente et la plupart des cas avaient évolué plus de deux ans.

L'opération, qui se borne à un curettage, d'ailleurs facile étant donné l'absence de vascularisation, n'a été pratiquée qu'une fois par Cushing (cas de Van Bogaert) ; elle a donné un succès temporaire ; un an après, une nouvelle intervention a été pratiquée qui a provoqué une nouvelle rémission qui semble s'être prolongée.

B. Les kystes dermoïdes. — Ils ne sont guère plus fréquents. Ils ont fait l'objet d'un travail déjà ancien de Boström et de travaux plus récents de Denès Gorgö et de Brock et Klenke.

Sur 1.936 tumeurs cérébrales, Cushing les retrouve 3 fois, et sur 450 tumeurs, Elsberg les retrouve 2 fois. Nous en avons relevé 9 observations : ce sont les cas de Heimpel, Pearson Irvine, Lannelongue et Achard, Kruse, Schulgin, Denès Gorgö, Belloni, Downes et Brock et Klenke.

Leurs *caractères anatomiques* sont ceux de tout kyste dermoïde : du volume d'un grain à celui d'une pomme, ils sont encapsulés, ovales ou arrondis ; leur consistance est molle, kystique, leur couleur jaune opaque ; ils ont souvent aussi un aspect perlé ; ils contiennent une substance grasseuse plus ou moins grumeleuse

formée de matériel sébacé, de graisse, de cristaux de cholestérine, de cheveux agglomérés; la présence de cheveux est pathognomonique.

Leur *constitution histologique* ressemble à celle de la peau avec une couche externe fibreuse, une couche conjonctive ressemblant au chorion, une couche interne épithéliale. Le chorion peut contenir des glandes sébacées, des follicules pileux, des cellules graisseuses, des muscles, des fibres élastiques, des vaisseaux.

L'*âge* auquel s'observent ces tumeurs est très variable et elles s'échelonnent entre 7 ans (âge auquel on les rencontre assez fréquemment) et 50 ans.

Ici encore une étude clinique est impossible à faire faute d'un matériel suffisamment homogène.

La durée va de quelques mois à 2 ou 3 ans.

Nous n'avons retrouvé qu'un cas opéré, celui de Brock et Klenke, opéré par Elsberg; la tumeur, volumineuse et kystique, s'insérait sur la ligne médiane, juste sur le bulbe; un curettage de la cavité suffit à amener une guérison complète.

Il semble qu'il s'agisse là d'une excellente variété de tumeur au point de vue chirurgical.

II. — LES TUBERCULOMES

On considérerait il y a quelques années, sur la foi de la statistique d'Allen Starr, les tuberculomes comme une des variétés les plus fréquentes des tumeurs de la fosse postérieure, en particulier chez l'enfant. Cushing a montré qu'il n'en était rien et que les tuberculomes étaient en réalité exceptionnels; sa statistique, publiée par Van Wagenem et qui porte sur 1.000 cas de tumeurs vérifiées, ne contient en effet que 14 cas de tuberculomes, soit 1,4 p. 100 des tumeurs. De plus, s'il est vrai que les tuberculomes se localisent le plus souvent au niveau de la fosse postérieure, il s'agit presque toujours de localisation au niveau des hémisphères; Van Wagenem ne cite qu'un cas de tumeur se prolongeant dans le IV^e ventricule.

Aussi ne s'étonnera-t-on pas que nous n'ayons pu recueillir qu'un nombre très restreint de cas de tuberculomes du IV^e ventricule. Nous en avons réuni en tout 8 observations ; la plus ancienne est celle d'Erichsen (1870), puis viennent celles d'Heydenreich, de Morelli, de Fischer, de Spitzer et celles, plus récentes, d'Allocco, de Cushing et de Grant et Fischer.

Nous remarquerons d'ailleurs de suite qu'il ne s'agit pas, même dans ces cas, de tumeurs du IV^e ventricule à proprement parler ; dans la majorité d'entre eux le tubercule est en effet originaire du *plancher* qu'il envahit de façon plus ou moins importante, ou du *vermis*.

C'est dire que le tubercule n'aura pas une symptomatologie purement ventriculaire et qu'on notera souvent des signes témoignant d'un envahissement du plancher tels qu'une hémiphlégie avec anesthésie ou une paralysie de latéralité. De plus, il est à noter que la stase papillaire n'est pas constante et ne se retrouve guère que dans la moitié des cas.

Quant à l'*âge*, il est extrêmement variable et le tubercule se rencontre aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant.

Le *pronostic* est extrêmement sombre et la mort survient habituellement en quelques mois ou un an. Inutile de dire qu'une opération n'aurait ici aucune chance de succès.

QUATRIÈME PARTIE

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

CHAPITRE PREMIER

DIAGNOSTIC

Tant que les tumeurs du IV^e ventricule restaient des curiosités anatomiques inaccessibles à la thérapeutique, leur diagnostic précis n'avait qu'un intérêt théorique. Maintenant que l'on sait qu'elles sont abordables et extirpables chirurgicalement, il est indispensable de pouvoir les diagnostiquer avec une précision suffisante du vivant du malade; nous ne sommes plus au temps où la mort subite était considérée comme un des meilleurs signes, et de nombreux observateurs ont prouvé qu'un diagnostic précoce, malgré ses difficultés, était possible.

Ce diagnostic a une importance capitale, car on sait que l'intervention a d'autant plus de chances de réussir qu'on arrivera avant la période des crises toniques et des troubles bulbaires.

Le diagnostic peut se poser dans deux conditions bien différentes :

Ou bien *la stase papillaire n'existe pas* ou n'existe pas encore : le diagnostic se pose avec les affections du système nerveux les plus diverses et l'on hésite beaucoup avant d'armer le bras du chirurgien ;

Ou bien *il existe une stase nette* ; le diagnostic de tumeur est alors certain dans la grande majorité des cas ; l'intervention est décidée ; il s'agit d'un diagnostic topographique d'ailleurs très ardu dans bien des cas.

I. — LA STASE N'EXISTE PAS

Nous n'avons pas l'intention ici d'énumérer les multiples affec-

tions du système nerveux avec lesquelles peut être confondue une tumeur du IV^e ventricule ; nous voudrions seulement attirer l'attention sur quelques cas particulièrement fréquents.

a) *Au début*, la fréquence et l'intensité des vomissements a pu, dans certains cas, surtout quand existaient des douleurs gastriques et à plus forte raison des hématomésés (observ. XIII), faire poser le diagnostic de diverses *affections du tube digestif* : ulcère de l'estomac, appendicite, etc. Nous avons étudié ce point et n'y reviendrons pas ici. Notons seulement que l'erreur est de courte durée et que la constatation de quelques signes neurologiques ne tarde pas à orienter vers une tumeur cérébrale.

b) De même nous n'insisterons pas sur les erreurs que peuvent provoquer les douleurs irradiées qui, s'il se surajoute une abolition des réflexes, ont pu orienter vers un *tabes* ou les troubles psychiques qui ont souvent fait porter le diagnostic de *paralysie générale* ; là encore un examen approfondi permet toujours de rectifier l'erreur.

c) Plus important et souvent beaucoup plus difficile est le diagnostic avec certaines *infections à virus inconnu* et en particulier la *sclérose en plaques*. Ce n'est pas évidemment avec la sclérose en plaques classique avec paraplégie spasmodique et tremblement intentionnel que se pose le diagnostic, mais avec certaines *formes vestibulaires* de la sclérose en plaques sur lesquelles a insisté Barré ; il est en effet des cas où la sclérose en plaques débute, soit par des signes vestibulaires légers (vertiges, troubles de l'équilibre, titubation passagère), soit par des troubles vestibulaires plus accentués : vertiges intenses qui ont souvent le caractère de vertiges de position, vomissements qui accompagnent les vertiges, diplopie, troubles de la marche ; parfois même il s'agit d'une véritable labyrinthite aiguë. On conçoit que ce début puisse prêter à erreur quand on sait l'importance et la fréquence des symptômes vestibulaires dans la sclérose en plaques. Dans ces cas on recherchera attentivement les petits signes de la sclérose en plaques : paresthésies, abolition du réflexe cutané abdominal et du réflexe nauséeux, signes pyramidaux, modification du

liquide céphalo-rachidien et en particulier de la réaction du bœuf colloïdal. Mais il est des cas où le doute reste permis ; dans ces cas il est préférable de surseoir à l'intervention et d'examiner périodiquement le fond d'œil, tous les quinze jours par exemple ; en cas de sclérose en plaques on observera habituellement une rétrocession des signes vestibulaires et l'apparition des signes classiques de sclérose en plaques ; en cas de tumeur du IV^e ventricule au contraire, la symptomatologie s'accroîtra et se précisera au bout d'un temps plus ou moins long.

d) Enfin il est exceptionnel ici, contrairement à ce qu'on observe dans d'autres tumeurs, que le diagnostic se pose avec une *affection vasculaire par artérite* ; ces dernières surviennent en effet habituellement chez des sujets plus âgés et présentent un tableau clinique beaucoup plus précis. Mais dans quelques cas une *hémorragie dans le IV^e ventricule* peut donner lieu à une symptomatologie rappelant celle des tumeurs du IV^e ventricule. Trois cas de cette affection ont été rapportés par Martineau (1859), Nubiola (1923) et Renoux. Cette dernière observation a trait à un jeune homme qui, à la suite d'une partie de foot-ball présenta des éblouissements et de légers troubles de l'équilibre, d'ailleurs transitoires ; les réflexes étaient un peu exagérés ; pas de céphalée, pas de dysarthrie, fond d'œil normal. Le malade meurt subitement au bout de 14 jours ; on ne trouve pas de fracture du crâne, mais de petits caillots hémorragiques récents dans la corne occipitale des ventricules latéraux et dans le IV^e ventricule.

Nous rapprocherons de ce cas celui d'un malade que nous avons récemment observé et chez lequel on pouvait penser, du fait en particulier d'une attitude de la tête en flexion et inclinaison latérale et de l'existence d'importants troubles vestibulaires, à une tumeur du IV^e ventricule.

Voici cette observation :

Observation XXVI (Inédite) (Clinique neurologique).

Début à la suite d'un traumatisme par des phénomènes vertigineux. Diplopie ; vomissements ; démarche ébrieuse. Syndrome cérébelleux gauche kinétique et

statique. Tête en flexion et en inclinaison latérale droite. Nystagmus vertical. Inexcitabilité des canaux verticaux. Ponction ventriculaire : absence d'hydrocéphalie. Amélioration consécutive ; guérison complète.

Le jeune M... Ernest, âgé de 20 ans, plombier, entre dans le service le 26 février 1931, envoyé par son médecin pour des troubles moteurs prédominant à gauche et des vertiges.

Rien dans ses antécédents héréditaires et personnels qui retienne l'attention.

Histoire de la maladie. — C'est en pleine santé, il y a un mois et demi, que sont apparus les premiers symptômes : *au cours d'une partie de football*, son pied a frappé à faux dans le ballon, il est tombé et n'a pu se relever ; il avait alors la sensation que tout tournait autour de lui, au bout d'une minute il a pu reprendre son jeu.

Quinze jours plus tard apparaît à nouveau une sensation d'étourdissement non accompagnée de chute ; le malade se plaint de *diplopie* dans la vision éloignée. Il ne présente pas de céphalée, mais *vomit* de la bile le matin à jeun. Depuis cette date, c'est-à-dire depuis un mois, il est obligé de se tenir couché du côté droit ; il ressent quelques *tiraillements dans la nuque* du côté gauche ; enfin sa *démarche* est devenue nettement *ébrieuse* sans qu'il ait constaté de latéropulsion nette.

Depuis quinze jours toute marche est impossible ; le malade tend à tomber du côté droit ; sa *main gauche devient maladroite* ; il ressent un *vertige* chaque fois qu'il se tourne du côté gauche. Enfin sa *tête s'incline* en flexion et inclinaison droite. Sa *vue* aurait un peu baissée depuis un mois.

Examen neurologique. — Il est pratiqué le 26 février : on est frappé d'emblée par l'*attitude de la tête* : elle est fléchie à droite et en avant (pl. II, fig. 3 et 4) ; les muscles de la nuque sont légèrement contracturés ; tout changement de position de la tête provoque vertiges et nausées.

Motilité :

La force musculaire est entièrement conservée aux quatre membres.

Le *tonus* est par contre diminué du côté gauche : le pied est un peu plus ballant ; le talon se rapproche plus de la fesse qu'à droite.

L'équilibration et la coordination sont surtout touchées et il existe un *hémisyndrome cérébelleux gauche kinétique* manifeste :

Dysmétrie manifeste dans les épreuves du doigt sur le nez et du talon sur le genou.

Adiadococinésie.

Décomposition nette des mouvements.

Hypermétrie.

Il existe aussi de gros troubles de la statique : la station debout est presque impossible ; on constate une tendance nette à la chute vers la droite et à la déviation du même côté.

Réflexes.

Normaux aux membres supérieurs, ils sont nettement exagérés aux membres inférieurs (rotuliens, achilléens).

Le réflexe rotulien est pendulaire du côté gauche.

Il n'existe pas de clonus.

Les réflexes cutanés sont normaux et notamment on ne constate pas de signe de Babinski.

Sensibilité.

Elle est normale à tous les modes.

Nerfs crâniens.

I^{re} paire : normale.

II^e, III^e, IV^e et VI^e paires. (examen pratiqué par le docteur Lagrange) :

Acuité visuelle : O D G = I.

Pupilles : normales.

Motilité : *nystagmus* horizontal permanent plus accentué dans les positions latérales du regard.

Fond d'œil : O D G : *absolument normal*.

Champ visuel : normal.

V^e paire : aucun trouble sensitif.

— Réflexe cornéen normal.

VII^e paire : normale.

VIII^e paire (examen pratiqué par le docteur Aubry) :

Nerf cochléaire : normal.

Nerf vestibulaire :

a) Certaines positions (tête en arrière, tête à droite) exagèrent les sensations vertigineuses.

b) *Nystagmus spontané* :

Dans le regard en haut : *nystagmus* vertical.

Dans le regard latéral : *nystagmus* horizontal, auquel se surajoute une composante verticale d'un *nystagmus* diagonal.

Dans le regard en bas : quelques secousses verticales.

Dans la convergence et derrière les lunettes : *nystagmus* vertical.

Donc grosse prédominance du *nystagmus* vertical.

c) *Déviation spontanée :*

Très légère déviation de l'index gauche en dehors.

d) *Épreuve calorique :*

O G : 10 centimètres cubes : au bout de 40 secondes environ le nystagmus vertical se transforme en un nystagmus diagonal.

Grosse excitation : nystagmus vif horizontal avec secousses diagonales dirigées vers la droite; en position III non rotatoire, mais diagonal; déviation de l'index correcte; pas de sensation vertigineuse.

Grosse excitation, eau chaude : réaction nystagmique nette : déviation de l'index droit vers la droite; pas de déviation de l'index gauche, mais persistance de la déviation spontanée.

O D : 10 centimètres cubes : même résultat que du côté droit.

Grosse excitation : même résultat qu'à droite pour le nystagmus; seul l'index droit dévie; pas de sensation vertigineuse.

e) *Épreuve rotatoire. (5 tours en 10'') :*

Tête droite : nystagmus gauche horizontal pendant 15 secondes; diagonal pendant 10 secondes.

— nystagmus droit : même résultat.

Tête en avant : nystagmus diagonal, non rotatoire.

Tête sur l'épaule droite : droite à gauche : nystagmus vertical violent durant 15 secondes, légère sensation vertigineuse.

Gauche à droite : pendant quelques secondes immobilisation oculaire, puis secousses de nystagmus horizontal gauche.

f) *Épreuve galvanique :*

A 3 milliampères, quel que soit le pôle, nystagmus strictement horizontal non rotatoire.

Conclusion. Il existe donc :

a) *Des troubles spontanés :*

Nystagmus vertical.

Déviation spontanée de l'index gauche en dehors.

Vertige de position quand la tête est placée en arrière et à droite.

b) *Des modifications de la réponse aux épreuves instrumentales témoignant d'une inexcitabilité des canaux verticaux :*

Excitabilité à peu près normale du nystagmus horizontal.

Abolition du nystagmus rotatoire aux 3 épreuves.

IX^e paire : il semble qu'il y ait une diminution de la sensibilité gustative du côté gauche.

X^e paire : Le réflexe pharyngien et normal. .

Le réflexe nauséeux existe.

Pas de hoquet.

XI^e et XII^e paires : normales.

Devant ce tableau clinique : vertiges, vomissements, attitude de la tête, syndrome cérébelleux, nystagmus vertical, nous pensons à une tumeur de la fosse postérieure peut-être située au niveau du IV^e ventricule; nous nous abstenons de pratiquer une ponction lombaire de crainte d'accidents et nous confions le malade, en vue d'une intervention éventuelle, au Dr Petit-Dutaillis en faisant cependant des réserves que motivent l'absence de céphalée et de stase papillaire et la brusquerie apparente du début qui fait émettre l'hypothèse d'une petite hémorragie consécutive au traumatisme.

Le 1^{er} mars, le Dr Petit-Dutaillis pratique une *ponction ventriculaire*; il ne retire qu'une très petite quantité d'un liquide rosé hyperalbumineux: aussi, devant l'absence d'hydrocéphalie, décide-t-il de surseoir à l'intervention.

Les jours suivants, sous l'influence, semble-t-il, de cette ponction, *l'état du malade va s'améliorant*.

Le 10 mars, la tête n'est plus bloquée et peut se tourner vers la gauche; les sensations vertigineuses diminuent; l'épreuve du talon sur le genou et du doigt sur le nez est mieux exécutée.

Le 13 mars, la tête est plus mobile.

Le 14 mars, une *ponction lombaire* donne les résultats suivants :

Liquide clair.

Tension : 15 centimètres cubes d'eau en position couchée; descend à 9 après extraction de 12 centimètres cubes; la compression des jugulaires la fait monter de 9 à 20.

Albumine : 0^{gr},35 au tube de Sicard.

Réaction de Pandy et de Weichbrodt : négatives.

Cytologie : 7 éléments par millimètre cube.

Réaction du bœnheim : 00 000 002 22 000 000.

Le 15 mars, le *malade marche seul*, mais tend à tomber; il est toujours attiré vers la droite. Les épreuves cérébelleuses sont assez correctement exécutées; seule persiste l'adiadococinésie gauche. Le nystagmus persiste.

L'attitude de la tête continue à s'améliorer et on peut amener la tempe jusqu'à l'épaule gauche sans provoquer d'étourdissements. Les réflexes sont toujours vifs. Les nausées et les vertiges n'ont pas reparu. La gustation est redevenue normale.

Le 17 mars : l'attitude de la tête et les épreuves cérébelleuses sont

au même point que le 15. On constate une légère parésie faciale droite (plutôt asymétrie que parésie vraie).

Le 21 mars : la parésie faciale persiste toujours minime. Les épreuves cérébelleuses sont presque normales et l'adiadococinésie s'est beaucoup améliorée. Le réflexe pendulaire persiste du côté gauche, mais est beaucoup moins intense. Le malade dit voir mieux. Il commence à marcher seul ; il fait le tour de la salle. Il quitte le service.

Nous le revoyons le 22 avril : il n'existe plus aucun trouble cérébelleux ; la marche est absolument normale. Les seuls signes qui persistent sont :

Un nystagmus surtout horizontal.

Une grosse hyperreflectivité surtout du côté gauche.

Le fond d'œil est toujours normal.

Un second examen labyrinthique donne les résultats suivants :

a) *Nystagmus spontané* :

Dans le regard en haut : nystagmus rotatoire droit.

Dans les regards droit et gauche (position extrêmes) : nystagmus horizontal.

b) *Déviation spontanée* légère de l'index gauche en dehors.

c) *Pas de signe de Romberg*.

d) *Épreuve rotatoire* (10 tours en 20 secondes) :

Tête en arrière : des deux côtés nystagmus rotatoire.

— — pas de sensation vertigineuse.

Tête en avant : nystagmus rotatoire.

— — très légère sensation de rotation non vertigineuse.

e) *Épreuve galvanique* :

Pôle — à gauche et à droite : nystagmus strictement horizontal.

Conclusions : Le nystagmus spontané a changé de forme et n'est plus vertical ; il y a maintenant possibilité de déclancher un nystagmus rotatoire par rotation de la tête en arrière.

Le 8 juillet, le malade, qui a déjà depuis deux mois repris son travail, ne sent plus aucun malaise : ni vertiges, ni céphalée, ni troubles de l'équilibre.

Les seuls signes constatés à un examen clinique complet sont :

Un nystagmus peu intense dans les positions extrêmes du regard.

Une exagération des réflexes du membre inférieur sans clonus, ni signe de Babinski.

Le fond d'œil est normal.

Un troisième examen vestibulaire montre :

a) *Nystagmus spontané* : persistance d'un nystagmus vertical mais moins constant et à secousses moins amples.

b) Pas de *déviatiou des index*.

c) *Épreuve calorique* : la *déviatiou* est redevenue normale.

Pas de nystagmus rotatoire en position III.

d) *Épreuve rotatoire* : tête en arrière : nystagmus rotatoire.

e) *Épreuve galvanique* : tête en arrière : nystagmus rotatoire.

f) *Épreuve optocinétique* : nystagmus vertical normal ; nystagmus rotatoire non provoqué et horizontal.

Donc les canaux verticaux sont redevenus excitables, non seulement à l'épreuve rotatoire, mais encore à l'épreuve galvanique.

Nous revoyons le malade le 23 septembre, il est pratiquement guéri. Il mène une existence active et ne ressent plus aucune céphalée ; les troubles cérébelleux n'ont pas reparu ; le cutané plantaire est maintenant en flexion ; le fond d'œil est normal.

Un quatrième examen labyrinthique est pratiqué :

a) Pas de *déviatiou spontanée* de l'index.

b) *Nystagmus spontané horizontal* dans les positions latérales extrêmes du regard ; pas de nystagmus dans les regards en haut et en bas, dans la convergence, derrière les lunettes.

c) *Épreuve calorique* : 25°.

O D : 40 cc. : nystagmus horizontal en I.

Non rotatoire en III.

Pas de sensation vertigineuse.

Déviatiou légère de l'index droit.

O G : grosse excitation : nystagmus rotatoire en III.

Déviatiou des index.

Sensation vertigineuse.

Les canaux verticaux sont donc à nouveau excitables, même à l'épreuve calorique, à condition d'employer une excitation suffisamment intense.

Il est intéressant de noter que l'excitabilité des canaux verticaux a reparu successivement pour l'épreuve rotatoire, pour l'épreuve galvanique, enfin pour l'épreuve calorique.

Quelle a été exactement l'affection qu'a présentée ce malade ? Nous ne pouvons rien affirmer en l'absence de vérification anatomique. On ne peut pas cependant ne pas faire de rapprochement avec l'observation de Renoux et se demander s'il ne s'est pas agi d'une hémorragie qu'expliquerait la présence d'un liquide rosé dans les ventricules latéraux ; cependant l'absence d'anomalies du liquide retiré par ponction lombaire n'est pas en faveur de cette hypothèse.

On peut aussi émettre l'hypothèse d'un épisode infectieux curable de nature indéterminée. En tout cas cette observation nous semble instructive car elle montre que des affections susceptibles de régression peuvent simuler de très près une tumeur du IV^e ventricule.

II. — IL EXISTE UNE STASE PAPILLAIRE

A. Dans la majorité des cas il s'agit bien d'une tumeur cérébrale. — Mais il est peut-être difficile de la localiser. Parmi les tumeurs qui peuvent simuler une tumeur du IV^e ventricule nous signalerons :

1^o Certaines *tumeurs sustentorielles* : le cas est rare, et le diagnostic des tumeurs du IV^e ventricule se pose habituellement avec les autres tumeurs de la fosse postérieure. Il peut cependant être difficile de différencier une tumeur du IV^e ventricule, en l'absence de signes de localisation de certaines tumeurs de l'étage antérieur et moyen. C'est ainsi par exemple que l'astasia et l'ataxie observées dans certains cas de tumeurs frontales peuvent prêter à confusion.

On a pensé un moment que les *attitudes de la tête* dont Stenvers a montré la valeur à ce point de vue seraient un critère sûr pour distinguer une tumeur sous-tentorielle d'une tumeur sustentorielle; il n'en est rien et Cl. Vincent a montré récemment qu'on pouvait observer parfois des attitudes en flexion de la tête dans des tumeurs sus-tentorielles et notamment dans certaines tumeurs frontales (Cl. Vincent et Darquier). Ce n'est donc que l'ensemble du tableau clinique qui permettra le diagnostic.

De même il peut être difficile de diagnostiquer une tumeur du IV^e ventricule de certaines tumeurs *occipitales* qui, du fait de leur voisinage, retentissent souvent sur la fosse postérieure.

Dans les cas douteux, la *ventriculographie* permettra presque toujours le diagnostic.

Ce diagnostic a d'ailleurs une importance capitale car l'ouverture de la fosse postérieure en cas de tumeur des hémisphères conduit à des désastres.

2° *Les tumeurs de l'angle* ne prêtent pas à confusion dans les cas typiques; mais nous avons vu que certaines tumeurs du IV^e ventricule, notamment certains papillomes, tendaient à fuser vers l'angle ou que, même sans aller si loin elles pouvaient, par leur localisation au niveau du récessus latéral, donner lieu à une symptomatologie très voisine (atteinte du trijumeau, vertiges, bourdonnements d'oreille, diminution de l'acuité auditive). Dans ces cas, comme l'ont bien montré Cushing et après lui Christiansen, il faut attacher une importance considérable à la *chronologie des symptômes* : dans une tumeur de l'angle, le premier nerf atteint est l'acoustique, puis c'est le nerf vestibulaire (vertiges, abolition de la réaction calorique); enfin la V^e paire est touchée; les signes cérébelleux sont tardifs; dans une tumeur du IV^e ventricule au contraire les signes cérébelleux, quand ils existent, sont relativement précoces, l'atteinte du nerf cochléaire est tardive.

Encore n'est-ce pas là un critère absolu et, dans un cas de papillome de l'angle auquel nous avons fait allusion plus haut, la chronologie des symptômes était celle habituellement observée en cas de tumeur de l'acoustique.

3° *Les tumeurs du tronc cérébral* ne prêtent pas à confusion dans la majorité des cas. Leur tableau clinique, récemment précisé par Chavany, David et Puech est tout différent; il est caractérisé schématiquement par :

a) *L'absence ou l'apparition tardive du syndrome d'hypertension intracrânienne*, et en particulier de la stase papillaire.

b) *L'existence de signes cordonaux* : troubles moteurs à type pyramidal et surtout troubles de la sensibilité objective; le plus important est la *dissociation syringomyélique* de la sensibilité qui est caractéristique d'une lésion intraprotubérantielle.

c) Le rapide développement des *paralysies des nerfs crâniens* (V, VI, VII, VIII, IX, X); les paralysies du VI, bilatérales et permanentes sont particulièrement fréquentes.

Ce dernier groupe de symptômes est d'ailleurs beaucoup moins caractéristique, puisque nous avons vu plus haut que les paralysies crâniennes s'observaient souvent dans les tumeurs du IV^e ventri-

cule; c'est l'association de plusieurs d'entre elles et leur caractère total et permanent qui sont importants.

d) L'existence fréquente d'une *paralysie de latéralité* témoignant en faveur d'une atteinte du faisceau longitudinal postérieur; c'est un bon signe de lésion du tronc cérébral. Le *nystagmus vertical* souvent observé lui aussi, a moins de valeur à ce point de vue.

Cependant il est des cas-limites où le diagnostic peut être délicat entre une tumeur du IV^e ventricule née au niveau du plancher et une tumeur de la protubérance ayant provoqué secondairement une obstruction du IV^e ventricule.

Mais les cas les plus difficiles sont ceux dans lesquels la tumeur intraprotubérantielle est *voisine de l'aqueduc* et provoque des signes d'hydrocéphalie. C'est ainsi que nous avons observé récemment dans le service de notre maître le Professeur Nobécourt un jeune garçon de 14 ans qui présentait apparemment un tableau clinique beaucoup plus proche de la tumeur du IV^e ventricule que de la tumeur protubérantielle : début par des vomissements ayant provoqué une appendicectomie; importante hypertension intracranienne avec stase papillaire et tension du liquide céphalo-rachidien dépassant 100 en position couchée; examen neurologique ne montrant que quelques signes cérébelleux très frustes, une parésie faciale gauche transitoire, une paralysie du VI droit, une abolition des réflexes tendineux avec signe de Babinski transitoire; hydrocéphalie importante comme en témoignait la ventriculographie. Une exploration de la fosse postérieure fut pratiquée par le docteur Cl. Vincent qui ne trouva pas de tumeur du IV^e ventricule, mais un gliome diffus et inextirpable du tronc cérébral et en particulier de la protubérance.

4. Les *tumeurs des hémisphères cérébelleux* sont parfois facilement diagnostiquables quand les symptômes cérébelleux sont nettement latéralisés; mais ce n'est pas constant et le diagnostic est là plupart du temps extrêmement difficile du fait de la prépondérance unilatérale fréquemment observée dans les tumeurs du IV^e ventricule et du retentissement fréquent des tumeurs héli-

sphériques sur le IV^e ventricule. Il n'offre d'ailleurs pas le même intérêt pratique que le diagnostic entre une tumeur du IV^e ventricule et un gliome diffus du tronc cérébral; ces derniers sont en effet inopérables; au contraire les tumeurs du cervelet et du IV^e ventricule s'opèrent les unes et les autres et la voie d'abord est la même dans les deux cas.

Chez l'enfant cependant, il peut être utile de diagnostiquer une tumeur du IV^e ventricule dans laquelle l'intervention s'impose d'un *tubercule du cervelet* dans lequel elle est beaucoup plus discutable. Nous avons eu l'occasion d'observer récemment avec notre collègue le D^r Schmite un petit malade chez lequel se posait ce problème.

Observation XXVII (inédite) (Clinique neurologique).

Volumineux tubercule du lobe droit du cervelet. Début 3 mois auparavant par céphalée et vomissements. Attitude de la tête en inclinaison latérale et rotation à droite, puis à gauche; hydrocéphalie; grosse baisse de l'acuité visuelle. Hémi-syndrome cérébelleux droit; signes pyramidaux du même côté; atteinte du V gauche; stase papillaire; surdité droite. Cuti-réaction positive. Intervention exploratrice sans ouverture de la dure-mère. Mort par méningite tuberculeuse.

Le jeune C... Jean, âgé de 9 ans entre à la Salpêtrière le 26 août 1931 pour céphalée et troubles de la vue.

Histoire de la maladie. — Le début de son affection remonte au mois de mars 1931; il a présenté à cette date une crise de *céphalée* de moyenne intensité qui n'a duré qu'une dizaine de minutes. Deux mois plus tard, en mai, nouvelle crise de céphalée avec *perte de connaissance et vomissements*; ces crises se reproduisent de plus en plus souvent et s'accompagnent de nausées sans vomissements; à partir du mois de juin, l'enfant garde, quand il marche, sa *tête inclinée sur l'épaule droite* en une attitude figée.

A la fin du mois, l'enfant est envoyé à l'hôpital de Nancy; il ne peut plus se tenir debout; il vomit fréquemment; il accuse une céphalée toujours très intense. Au cours du même mois, l'*acuité visuelle* commence à diminuer, et cette diminution s'aggrave progressivement. Un traitement radiothérapique, appliqué à cette période, n'a été suivi d'aucun effet favorable. Enfin depuis un mois et demi la *tête a augmenté de volume* de façon importante.

Examen neurologique. — A son entrée à la Salpêtrière, le 26 août, l'enfant est examiné par le Dr Schmite :

La céphalée persiste, paroxystique, surtout occipitale ; *les vomissements* sont fréquents ; *la marche* est impossible ; la cécité est à peu près complète depuis un mois et demi.

On constate une *hydrocéphalie* marquée et une *attitude de la tête* qui est penchée du côté gauche.

Si on fait marcher l'enfant en le soutenant, on constate un *élargissement notable de la base de sustentation* et une tendance à la chute surtout en avant.

La force musculaire est presque indemne et seulement un peu diminuée du côté droit.

Les réflexes tendineux sont vifs des deux côtés, surtout à droite ; il existe du *clonus du pied droit* ; le cutané plantaire est en flexion.

La sensibilité est normale.

Il existe un *hémi-syndrome cérébelleux droit* (hypotonie, adiadococinésie, dysmétrie).

L'examen des *nerfs craniens* montre :

V^e paire : *abolition du réflexe cornéen gauche* ;
hypoesthésie faciale du même côté.

Examen oculaire (pratiqué par le Dr Parfonry) :

Cécité à peu près complète (ne voit pas le doigt à 10 centimètres).

Pupilles : normales ;

Motilité : il semble exister une *limitation de l'abduction* des deux côtés ; champs d'excursion des muscles sensiblement normaux ; nystagmus dans les déviations latérales du regard.

Champ visuel : impossible à préciser ;

Fond d'œil : *grosse stase papillaire* bilatérale.

Examen labyrinthique (pratiqué par le Dr Aubry) :

Audition : très légère surdité pour les sons graves.

Pas de nystagmus spontané ;

Pas de déviation spontanée de l'index ;

Épreuve calorique (25°).

O G : 10 centimètres cubes réaction nystagmique un peu prolongée.

O D : 10 centimètres cubes réaction nystagmique moins vive que pour O G.

Conclusions : *VIII^e paire normale.*

Une *ponction lombaire* donne les résultats suivants :

Tension : 40 en position couchée (manomètre de Claude).

Albumine : 0^{sr},71 (tube de Sicard).

Réaction de Pandy et de Weichbrodt positives.

Cytologie : 4 lymphocytes par millimètre cube.

Réaction de Bordet-Wassermann négative dans le sang et le liquide céphalorachidien.

Réaction du benjoin 1112122222100000.

Une *cuti-réaction* est pratiquée : elle est *très positive*, en cocarde.

Enfin une *radiographie* montre une hydrocéphalie de moyen volume avec disjonction des sutures.

La température est normale.

Devant cette symptomatologie, nous restons longtemps fort hésitants. S'agit-il d'une tumeur cérébelleuse? S'agit-il d'une tubercule? En faveur du premier diagnostic plaident l'apyrexie, la lenteur relative de l'évolution, l'atteinte de la V^e paire du côté opposé au syndrome cérébelleux; en faveur du second on pouvait invoquer l'unilatéralité du syndrome cérébelleux, la cuti-réaction, la réaction du benjoin à type méningitique. Aussi décide-t-on d'ajourner temporairement l'intervention.

Pendant les semaines qui suivent ce premier examen l'état de l'enfant *s'améliore* plutôt : il engraisse : le diamètre de sa tête diminue (au dire de la mère); la céphalée diminue puis disparaît complètement; la vision devient meilleure et l'enfant voit les mains à 2 mètres.

Nous l'examinons à nouveau le 8 novembre.

Il se tient, un peu raide, la tête *inclinée sur l'épaule gauche avec légère rotation du menton* vers la droite; la tête n'est pas fléchie en avant.

La station debout est impossible; à la marche (en soutenant l'enfant), on constate un élargissement considérable de la base de sustentation; l'enfant lance ses jambes en avant; il existe une raideur notable des membres inférieurs.

En position couchée, les membres inférieurs sont en extension et varus équin.

La force musculaire est difficile à apprécier; elle ne semble pas diminuée.

Il existe de l'*hypotonie* du côté droit, et en particulier un léger balottement du pied.

Les réflexes sont polycinétiques; il existe un clonus bilatéral; pas de signe de Babinski.

La sensibilité superficielle est normale (sauf un certain degré d'hyperesthésie) ainsi que la sensibilité profonde.

Les *signes cérébelleux* ont disparu au membre supérieur; au membre inférieur il existe encore une asynergie du côté droit à l'épreuve du talon sur le genou.

L'examen des *nerfs craniens* montre :

I^{re} paire : normale;

II^e, III^e, IV^e et VI^e :

Acuité visuelle des 2 côtés : 1/50°;

Pupilles : normales;

Motilité : parésie de latéralité droite (peut-être associée à une paralysie de la VI^e paire droite);

Motilité : parésie légère de l'élévation.

Fond d'œil : *atrophie optique bilatérale*.

V^e paire :

Abolition du réflexe cornéen du côté gauche.

Diminution de la sensibilité dans le domaine du trijumeau du même côté.

VII^e paire : déviation légère à droite de la commissure buccale.

VIII^e paire : *surdité droite*.

IX^e à XII^e paires : aucune anomalie.

Enfin on note une *hydrocéphalie importante* :

La grande circonférence occipito-frontale mesure 56 centimètres : les bosses frontales sont saillantes ; la percussion fait entendre un bruit de pot fêlé.

Malgré la régression apparente du syndrome d'hypertension intracranienne on se décide à explorer la fosse postérieure pour courir la chance de trouver un kyste cérébelleux, mais sans éliminer l'hypothèse d'un tubercule.

Intervention. — Elle est pratiquée le 9 novembre par le Dr Petit-Dutaillis.

Incision en arbalète selon le procédé de Cushing ; ouverture de la fosse postérieure après ponction ventriculaire (importante hydrocéphalie). On trouve sur la dure-mère une série de granulations jaunâtres, vraisemblablement tuberculeuses ; l'hémisphère cérébelleux droit est très tendu ; on le ponctionne sans ramener de liquide. Fermeture de la plaie opératoire sans ouverture de la dure-mère.

Les suites opératoires sont satisfaisantes les deux premiers jours, mais le troisième apparaissent des signes indiscutables de méningite tuberculeuse que vient confirmer une ponction lombaire ; on retrouve le bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien.

Mort 10 jours après l'intervention.

Examen anatomique. — Toute la surface de l'encéphale est recouverte d'une couche opaline de méningite tuberculeuse. Les lésions méningées sont très importantes à la base et en particulier au niveau du chiasma. Il existe une importante hydrocéphalie avec bombement de la région tubérienne.

Le cervelet est notablement déformé et l'hémisphère droit est beaucoup plus volumineux que le gauche. A la coupe, on constate l'existence d'un volumineux tubercule, très dur, sans doute partiellement calcifié, qui occupe la presque totalité de l'hémisphère droit. Il est très voisin de la corticalité, surtout à sa partie postérieure. Sa taille est celle d'une mandarine. Le reste du cervelet est très œdémateux. Le IV^e ventricule est indemne.

Dans ce cas, on le voit, le diagnostic était fort difficile et l'hésitation restait permise; aussi nous a-t-il semblé préférable de tenter une exploration de la fosse postérieure dans l'espoir de découvrir un kyste vermien. Néanmoins quelques éléments plaidaient en faveur du tubercule : l'unilatéralité du syndrome cérébelleux, l'attitude de la tête en rotation et inclinaison latérale (et non en flexion comme c'est le cas habituel), la rétrocession des symptômes et notamment de la stase papillaire, enfin et surtout la positivité de la cuti-réaction.

B. Mais il peut ne pas s'agir d'une tumeur. — 1° En cas d'évolution aiguë, il peut être délicat de différencier un médulloblastome du IV^e ventricule d'un *abcès du cervelet* surtout s'il existe de la fièvre ou des antécédents auriculaires. L'observation récente de Guillain, Bertrand et Périsson en est un bel exemple.

2° Beaucoup plus difficile est le diagnostic avec les *hydrocéphalies* d'autre origine; qu'il s'agisse d'une hydrocéphalie idiopathique du jeune âge ou surtout d'une hydrocéphalie acquise par obstruction de l'aqueduc de Sylvius. Ce dernier cas est particulièrement difficile à diagnostiquer; en particulier quand la cause de l'hydrocéphalie est une petite tumeur, papillome surtout, qui vient oblitérer l'aqueduc.

La symptomatologie est, en effet, dans ces cas, comme l'a montré récemment Clovis Vincent, très voisine de celle des tumeurs du IV^e ventricule : gros syndrome d'hypertension intracranienne, paralysies du VI et du VII, troubles de l'équilibre et le diagnostic clinique peut être impossible; la ventriculographie elle-même, qui montre habituellement une absence d'écartement des cornes occipitales, peut ne pas être absolument concluante. Les renseignements les plus importants sont fournis par l'encéphalographie qui remplit le IV^e ventricule alors qu'elle ne le remplit pas s'il est obstrué par une tumeur. Malgré sa difficulté, ce diagnostic, est fort important, car une trépanation de la fosse postérieure peut, en cas d'hydrocéphalie obstructive, conduire à des catastrophes qu'on ne peut éviter, et encore ce moyen n'est-

il pas toujours efficace, que par une trépanation décompressive sous-temporale associée (Cl. Vincent).

Nous ne ferons que mentionner les hydrocéphalies obstructives par tumeur de la calotte pédonculaire ou du III^e ventricule ; leur riche symptomatologie en facilitera habituellement le diagnostic. Il est cependant des cas où, comme l'a montré Cl. Vincent, la symptomatologie très fruste peut rendre le diagnostic délicat.

3° Enfin un diagnostic sur lequel on a récemment beaucoup discuté est celui des *arachnoïdites de la fosse postérieure* dénommées encore *méningites séreuses basilaires* ou *épendymites*.

Décrite pour la première fois par Quinke, en 1893, sous le nom de méningite séreuse, puis étudiée par Seiffer, cette affection a fait l'objet, en 1924, d'un important travail d'Horrax qui en a analysé 33 observations provenant de la clinique de Cushing et en 1930 d'une étude très complète de Frazier qui les dénomme pseudo-tumeurs cérébrales et en a observé 30 cas dont 11 au niveau de la fosse postérieure. De nombreux auteurs et en particulier de Martel, Laignel-Lavastine et Cl. Vincent en ont publié d'intéressantes observations.

Sous l'influence d'une cause étiologique encore mal connue : traumatisme, infection naso-pharyngée, grippe, maladie éruptive, encéphalite épidémique, se développe, de façon aiguë ou subaiguë un syndrome clinique d'hypertension intracrânienne avec stase papillaire parfois considérable, signes cérébelleux prédominant aux membres inférieurs, nystagmus, parfois même atteinte des V^e, VI^e, VII^e ou VIII^e paires. Le diagnostic avec une tumeur, et notamment avec une tumeur du IV^e ventricule, est le plus souvent impossible. La ventriculographie elle-même ne permet pas la distinction. On est conduit à une intervention et on a la surprise de ne trouver que quelques adhérences d'aspect inflammatoire sans aucune tumeur. L'intervention donne d'ailleurs, comme l'a montré Horrax, un résultat favorable dans de tels cas où elle est aussi indiquée qu'en cas de tumeur ; on risque, en effet, en laissant évoluer l'affection, de voir le malade devenir complètement aveugle.

Cette identité d'indication thérapeutique retire au diagnostic beaucoup de son intérêt pratique. Nous devons enfin ajouter que dans bien des cas il s'agissait d'arachnoïdite symptomatique d'une tumeur cérébrale qui n'avait pu être trouvée à l'intervention et qu'avait améliorée la trépanation décompressive. Les cas où une autopsie ultérieure a montré qu'il s'agissait bien d'une arachnoïdite essentielle restent l'exception.

III. — QUELLE EST LA NATURE DE LA TUMEUR VENTRICULAIRE?

Nous avons vu tout à l'heure quelles étaient les données cliniques qui permettaient de pencher en faveur d'une tumeur plutôt que d'une autre ; ce n'est cependant qu'exceptionnellement qu'on trouvera des signes à peu près caractéristiques d'une variété de tumeur : c'est ainsi que la constatation d'un angiome de la rétine permet presque d'affirmer le diagnostic de tumeur vasculaire et que l'existence d'une réaction du benjoin positive à type paralytique avec une éosinophilie est presque toujours pathognomonique de la cysticercose ; un amaigrissement rapide avec pâleur plaide en faveur du médulloblastome. Dans la majorité des cas, on ne pourra faire que des hypothèses et seule l'intervention donnera la certitude. Encore faut-il savoir reconnaître sur la table d'opération à quelle lésion on a affaire.

Il est des cas faciles : ainsi un *médulloblastome*, par sa mollesse, par son extension, par son adhérence au vermis, est habituellement reconnu facilement ; ce diagnostic devient une certitude quand on constate l'existence de pastilles opalines de ménin-gite sarcomateuse sur la corticalité cérébelleuse.

De même la découverte d'un *kyste* avec tumeur murale oriente immédiatement vers l'*astrocytome* ou l'*hémangiome* ; on ne peut pousser plus loin le diagnostic ; il est en effet extrêmement difficile, même quand on a les coupes histologiques en main ; mais peu importe car le traitement est identique dans les deux cas.

Le diagnostic de *papillome* est plus difficile ; l'aspect villeux de

la tumeur, sa topographie qui est celle des plexus choroïdes, sont cependant parfois assez caractéristiques.

Restent les *épendymomes*, les *astrocytomes du plancher*, les *hémangiomes solides*, ils sont pratiquement impossibles à distinguer à simple vue.

Aussi, dans les cas difficiles, sera-t-il parfois utile de recourir à des méthodes de *diagnostic histologique extemporané* : c'est ainsi que la coloration vitale est actuellement fort employée par les américains ; on pourrait aussi pratiquer rapidement une fixation au formol à chaud, couper à congélation et faire une coloration nucléaire au carbonate d'argent ; cette dernière technique peut en effet fournir en un quart d'heure une coupe histologique très fine.

Ce diagnostic a son importance, car, nous le verrons plus loin, la conduite à tenir peut être très différente, suivant qu'il s'agit de l'une ou de l'autre variété de tumeur.

En résumé, le diagnostic d'une tumeur du IV^e ventricule est conditionné par la présence ou l'absence de stase :

En l'absence de stase, il faudra se montrer très prudent et ne pas conclure trop hâtivement à une intervention.

En présence de stase on éliminera facilement, dans la plupart des cas, une tumeur inopérable du tronc cérébral, beaucoup plus difficilement une hydrocéphalie essentielle ou par oblitération de l'aqueduc ; le diagnostic avec une tumeur de l'angle, une tumeur des hémisphères ou une arachnoïdite n'a pas grand intérêt pratique, car les indications opératoires sont les mêmes.

CHAPITRE II

TRAITEMENT

Une fois posé le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule, un traitement s'impose : l'exploration de la fosse cérébrale postérieure suivie si possible de l'extirpation de la tumeur. Cependant nous consacrerons d'abord une brève étude à quelques traitements palliatifs qui ont été préconisés avant que l'intervention curatrice fut au point.

Nous étudierons aussi le traitement radiothérapique qui, bien manié, est extrêmement précieux dans certaines tumeurs.

I. — TRAITEMENTS PALLIATIFS

Ils ont été longtemps les seuls possibles.

La *ponction lombaire* qui a eu ses défenseurs (Stern, Bonhœffer) semble plus dangereuse qu'utile ; elle tend en effet à provoquer l'engagement des amygdales cérébelleuses et la mort subite ; nous ne reviendrons pas ici sur l'importance de ce danger que nous avons déjà étudié plus haut.

La *ponction ventriculaire* est beaucoup plus rationnelle ; elle a été préconisée surtout par Bonhœffer. Malheureusement elle n'a que des effets extrêmement fugaces (un des malades de Bonhœffer mourut en quelques mois malgré 4 ponctions ventriculaires) et peut entraîner la mort, en particulier la mort par hémorragie (Bonhœffer, observ. XIII).

La *ponction du corps calleux* a été préconisée, en 1911, par Anton, puis par Marburg. Elle semble donner des résultats plus

durables ; mais elle est fort dangereuse si l'on en juge d'après les résultats publiés ; sur 4 ponctions du corps calleux pour tumeur du IV^e ventricule nous trouvons une survie d'un mois (Anton) et 3 morts opératoires (Cassin, Alfandary, Cushing) ; c'est dire que malgré son apparente bénignité c'est une intervention beaucoup plus grave que l'opération extirpatrice.

Les *ponctions aveugles du cervelet* conduisent à des désastres (Haiké, Anton, Friedrich et Stiehler).

Reste la *trépanation décompressive sous-temporale* qui a été longtemps la seule ressource des chirurgiens. Il semble bien que, là encore, il s'agisse dans la majorité des cas d'une intervention beaucoup plus grave que l'intervention curatrice et dont les résultats ne sont que très temporaires ; ce ne peut donc être qu'un pis-aller. Nous en avons trouvé mention dans 14 observations : sur ce chiffre la *mortalité opératoire* a été de 50 p. 100 ; les 7 malades qui ont survécu n'ont dans 3 cas retiré aucun bénéfice de l'intervention (et notamment dans notre observation XXV) : dans 3 autres cas ils sont morts 3 mois après (2 observations) ou 9 mois après ; seul semble en avoir bénéficié un malade de Cushing (et encore une récurrence rapide avec hernie cérébrale nécessitant-elle une réintervention au bout d'un an).

On voit donc que chez ces malades très fragiles toute intervention palliative est plus dangereuse qu'utile. Aussi faudra-t-il dans tous les cas préférer l'abord de la fosse cérébrale postérieure. Ce n'est que dans les cas où des conditions d'ordre pratique rendent impossible cette intervention qu'on pourra être autorisé à pratiquer une décompressive sous-temporale pour retarder l'apparition d'une cécité menaçante ; et encore, même dans ces cas, un *traitement médical* suffisamment actif (lavements de sulfate de magnésie, purgations, injections intraveineuses de sérum hypertonique) donneront-elles parfois, avec un danger moindre, d'aussi bons résultats et permettront d'attendre que l'exploration de la fosse postérieure soit possible.

II. — EXPLORATION DE LA FOSSE CÉRÉBRALE POSTÉRIEURE ET EXTIRPATION DE LA TUMEUR

Il résulte de ce que nous venons de dire que le seul traitement d'une tumeur du IV^e ventricule est l'exploration de la fosse cérébrale postérieure : si la tumeur est extirpable, on fera l'opération idéale, sinon on se contentera d'une extirpation fragmentaire, d'une ponction de kyste, ou même d'une simple trépanation décompressive sous-occipitale.

Ce traitement chirurgical n'est employé couramment que depuis quelques années. Le premier auteur qui, à notre connaissance, ait abordé avec succès une tumeur du IV^e ventricule est Hermanides (1894) qui fit une intervention exploratrice dans un cas de tumeur du vermis; mais ce succès resta sans lendemain, en Europe tout au moins. Cimbali (1901), Stern (1907), Anton (1911) montrent qu'on peut aborder les tumeurs du IV^e ventricule, mais ne signalent aucun cas où la tentative en ait été faite. Les premières extirpations suivies de succès furent publiées par Oppenheim et Krause en 1912 et 1913. Mais en réalité ce sont les travaux de Cushing qui réglaient en 1905 une technique opératoire encore employée aujourd'hui par la majorité des chirurgiens, qui ont rendu possible l'extirpation des tumeurs du IV^e ventricule. Grâce à lui, la technique de cette intervention est maintenant bien réglée et de nombreux succès chirurgicaux ont été publiés.

A. Voies d'abord. — Deux groupes de procédés peuvent être employés pour l'abord de la fosse postérieure.

1° *Les procédés à volet ostéoplastique* sont les plus anciens.

a) Le procédé de Remy et Jeanne qui consiste en l'exécution d'un volet unilatéral mettant à nu la partie inférieure du lobe occipital, le sinus latéral et une partie du lobe cérébelleux correspondant est actuellement abandonné; il ne permettrait pas d'ailleurs l'abord du IV^e ventricule.

b) Il en est de même pour le procédé de Krause (1903), lui

aussi à volet unilatéral, mais plus bas et comprenant le trou occipital et la faux du cervelet.

c) Duret, Krause ont décrit aussi des *volets ostéoplastiques bilatéraux* mettant à nu les deux hémisphères et comprenant l'arc postérieur du trou occipital. On reprochait à tous ces volets de produire des lésions du bulbe et du sinus marginal qui passent au bord postérieur du trou occipital, ils ne donnent pas assez de jour en bas sur le cervelet et le bulbe; enfin ils se soudent mal et sont attirés en bas par les muscles de la nuque.

d) *De Martel* (1930) a rendu possible l'usage d'un volet par d'heureuses modifications au procédé de Krause. Voici sa technique :

Incision en fer à cheval passant à deux travers de doigt au-dessus de la protubérance externe et dont les branches verticales descendent au-dessous des deux mastoïdes.

Incision verticale médiane débutant un centimètre au-dessous de la précédente et descendant jusqu'à l'axis; cette incision pénètre jusqu'à l'aponévrose.

Mise à nu par l'incision médiane de l'écaille de l'occipital, du trou occipital et de l'arc postérieur de l'atlas; ablation de cet arc; morcellement du bord inférieur de l'écaille et destruction du rebord du trou occipital.

Perforation de deux trous de trépan au niveau du trou occipital à l'extrémité inférieure des deux branches verticales de l'incision en fer à cheval et de quatre trous aux angles du fer à cheval et des deux côtés de la crête médiane de l'écaille de l'occipital; réunion de tous ces trous à la scie de Gigli (actuellement de Martel emploie à cet effet une petite scie circulaire qui permet une taille du volet plus rapide et plus sûre).

Bascule du volet ainsi taillé.

Par ce procédé l'ouverture de la loge cérébelleuse serait beaucoup plus rapide que par le procédé de Cushing que nous décrivons plus loin et presque exsangue; la fermeture surtout ne demande qu'une dizaine de minutes.

Si une décompressive est nécessaire, on la pratique facilement

par voie endocranienne au niveau de la charnière et aux dépens de l'écaille de l'occipital. Enfin la motilité de la nuque resterait absolument intacte.

2° *Les craniectomies.* — a) La craniectomie unilatérale de Woolsey (1903), respectant le sinus transverse et le trou occipital, ne donne pas un jour suffisant : elle est abandonnée.

b) *La craniectomie bilatérale par le procédé de Cushing* (1905) est, actuellement encore, employée par la majorité des chirurgiens.

Incision en *arbalète* avec incision curviligne d'une mastoïde à l'autre passant à deux travers au-dessus de la protubérance occipitale externe et incision verticale médiane partant de la première incision et descendant jusqu'à la 5° vertèbre cervicale.

Section des muscles du cou au ras de leurs insertions; on les rugine sur toute la surface de l'occipital jusqu'au bord postérieur du trou occipital.

Perforation de 3 orifices de trépanation à la fraise; ablation à la pince gouge de toute la partie inférieure de l'écaille et de la paroi postérieure du trou occipital.

Ponction de la corne occipitale du ventricule latéral.

Ouverture et résection de la dure-mère; ligature du sinus occipital postérieur.

Extirpation de la tumeur.

Suture de la plaie en 4 plans par des points séparés et très rapprochés.

Pas de drainage.

Pansement abondant maintenu par des bandes amidonnées.

c) Clovis Vincent a modifié légèrement le procédé de Cushing tout en en gardant le principe en substituant à l'incision en *arbalète* une incision en fer à cheval dont les branches latérales descendent un peu au-dessous de la mastoïde avec ou sans incision verticale médiane des plans profonds au niveau de l'atlas et du trou occipital; l'incision verticale n'intéresse jamais les téguments.

Telles sont les techniques habituellement employées qui se résument en réalité à deux :

La technique de Cushing (ou ses variantes) la plus employée.

La technique de de Martel.

Dans tous les cas un certain nombre de précautions s'imposent :

La position du malade a son importance ; Cushing le couche sur le ventre, les épaules maintenues par des supports, le front reposant sur un coussin en fer à cheval ; de Martel préfère la position assise.

L'anesthésie la plus employée est l'anesthésie locale ; cependant Cushing emploie assez souvent l'éther ; chez l'enfant cette dernière anesthésie sera parfois indispensable.

La surveillance du pouls et de la pression artérielle ont une importance capitale ; ils seront pris toutes les dix minutes ; il faut se tenir prêt à pratiquer une transfusion sanguine en cas d'effondrement de la tension.

Enfin la question du drainage a été récemment discutée ; la plupart des auteurs avec Cushing le considèrent comme dangereux ; pour de Martel il serait au contraire fort utile pour éviter l'hyperthermie post-opératoire.

B. Ablation de la tumeur. — Un premier point parfois très délicat est la *découverte de la tumeur*. On la recherchera d'abord au niveau de la partie inférieure du champ opératoire, entre les deux amygdales cérébelleuses ; il est en effet fréquent de trouver à ce niveau son prolongement inférieur. Au besoin, si on ne voit rien, on explorera le IV^e ventricule par sa partie inférieure.

Mais souvent on ne voit pas directement la tumeur ; il faudra alors explorer le vermis et les hémisphères, noter la moindre asymétrie, ponctionner pour essayer de découvrir un kyste.

Enfin si toutes ces explorations restent infructueuses, et s'il semble cependant qu'il y ait une tumeur intraventriculaire, on pourra sectionner le vermis sur la ligne médiane ; cette pratique,

qui est actuellement d'emploi courant et ne semble produire aucun trouble, a permis bien souvent de découvrir et d'extirper des médulloblastomes.

La technique de l'ablation proprement dite de la tumeur variera beaucoup suivant les caractères de cette tumeur : s'agit-il d'une tumeur molle, un médulloblastome par exemple, il faudra recourir à l'aspiration pour en avoir raison et souvent à l'électro-chirurgie pour en assurer l'hémostase.

S'agit-il d'un kyste astrocytaire, la ponction ne suffit pas à empêcher les récidives : il faudra ouvrir le kyste et enlever la tumeur murale.

S'agit-il d'un hémangiome : l'électro-chirurgie sera d'un précieux secours ; si la tumeur est volumineuse et haut située, il faudra ne pas hésiter à fendre le vermis : cette manœuvre est infiniment moins dangereuse que le morcellement aveugle par en bas.

Quand arrêter l'intervention ? Il est des cas où on pourra essayer d'extirper totalement la tumeur ; mais souvent, dans les médulloblastomes en particulier, le but de l'opération sera la libération de l'extrémité inférieure de l'aqueduc et le rétablissement du cours normal du liquide céphalo-rachidien.

Certaines difficultés peuvent d'ailleurs entraver considérablement l'intervention ; elles tiennent le plus souvent, soit à l'adhérence au calamus qui fait que le moindre tiraillement sur la tumeur provoque des troubles alarmants (vomissements, troubles respiratoires), soit à l'existence de pédicules vasculaires importants ; il est fréquent en effet de trouver en cas de tumeur du IV^e ventricule de grosses veines qui recouvrent son pôle inférieur ; en ce cas le premier temps opératoire consistera, comme le conseille Clovis Vincent, à faire l'hémostase de ces pédicules qui, dans certaines tumeurs, sont habituellement au nombre de trois : un inférieur et deux latéraux ; l'extirpation de la tumeur en sera grandement facilitée.

Un point reste à préciser : Doit-on opérer en un ou deux temps ? La question a été très controversée. Il semble actuellement que

tous les chirurgiens soient unanimes à préférer l'*intervention en un temps quand elle est possible* ; tout dépend de l'état de l'opéré. Mais s'il semble supporter mal l'intervention, si la tension artérielle s'affaisse, si des symptômes bulbaires apparaissent, ou si la tumeur est trop volumineuse pour être totalement extirpée, il vaudra mieux remettre la terminaison de l'intervention à un temps ultérieur que de risquer de perdre le malade. L'importance du premier temps sera alors extrêmement variable, se bornant parfois à une simple décompressive sous-occipitale ou allant jusqu'à une extirpation partielle.

C. Le traitement post-opératoire a une importance capitale.

— Un premier danger est l'apparition de troubles bulbaires ; ils seront évités en laissant le malade à plat ventre tant que persistent les vomissements.

Un second danger, particulièrement fréquent, est l'*hyperthermie* ; de Martel, Clovis Vincent ont montré qu'on pouvait la juguler par les enveloppements froids, les ponctions ventriculaires, les injections intraveineuses hypertoniques ; actuellement le drainage systématique de ces tumeurs diminuerait beaucoup la fréquence de l'hyperthermie (de Martel).

Enfin, chez l'enfant, un dernier danger, plus tardif mais fort important, est l'*hydrocéphalie* qui est la cause de la majorité des insuccès.

D. Résultats. — Ils vont en s'améliorant de jour en jour et, à mesure que se perfectionne la technique opératoire, les succès se multiplient.

a) *La mortalité opératoire* est assez difficile à apprécier ; la plupart des statistiques ne donnent en effet que des chiffres globaux s'appliquant à toutes les tumeurs de la fosse postérieure. C'est ainsi que Cushing sur 544 interventions accuse une mortalité de 16,3 p. 100 et Mint (1922) sur 25 interventions une mortalité de 25 p. 100. D'autres statistiques sont moins favorables : Von Eiselsberg (1921) signale une mortalité de 56 p. 100 (Marburg

et Ranze) et Christiansen (1921) une mortalité de 50 p. 100 sur 28 cas.

Pour nous rendre compte de ce que devenaient ces chiffres en cas de tumeur du IV^e ventricule, nous avons relevé toutes les interventions dont le résultat a été publié. Nous englobons dans cette statistique tous les cas, même les plus anciens; il s'agit donc d'une mortalité maxima; de plus nous envisageons non seulement les interventions extirpatrices, mais encore les explorations de la fosse cérébrale postérieure (qui semblent d'ailleurs donné lieu à une aussi importante mortalité que les interventions extirpatrices). Nous avons réuni ainsi, en comptant nos propres observations, un total de 123 interventions; sur ce total nous comptons 38 morts opératoires, soit une *mortalité de 31 p. 100*. Ce chiffre évidemment est assez élevé, mais il faut se rappeler qu'il s'agit de malades condamnés à plus ou moins brève échéance; d'autre part, il est relativement faible si on le compare à la mortalité considérable des opérations palliatives. Enfin n'oublions pas qu'il s'agit d'un chiffre maximum, et qu'actuellement, entre les mains de neuro-chirurgiens experts, la mortalité est beaucoup moins élevée.

b) *Résultats éloignés.* — Ils dépendent essentiellement de la variété de tumeur à laquelle on a affaire; ils dépendent aussi beaucoup de l'importance de l'exérèse pratiquée. Nous avons vu que dans certaines tumeurs, comme les astrocytomes, les guérisons sont fréquentes alors que dans d'autres, notamment dans les médulloblastomes, la récurrence est la règle dans un délai très proche. Il est bien évident d'autre part que la guérison ne s'observera qu'après extirpation à peu près complète et que les récurrences seront la règle si on s'est borné à une simple décompressive de la fosse postérieure ou à la ponction d'un kyste. Sur les 123 interventions que nous avons réunies, nous comptons 39 malades qui survivaient lors de la publication de leur observation, soit une proportion de guérisons de 32 p. 100; il s'agit là, contrairement à la statistique précédente, d'une proportion maxima, car il est bien évident que dans plusieurs de ces cas on observera une rechute; cependant, dans beaucoup d'entre eux, la guérison datait de

plusieurs années (jusqu'à 17 ans et demi dans l'un d'eux). Ces chiffres montrent que l'intervention chirurgicale dans les tumeurs du IV^e ventricule peut donner de très beaux résultats.

III. — RADIOTHÉRAPIE

La radiothérapie des gliomes et en particulier des gliomes du IV^e ventricule a fait l'objet d'importants travaux de Bailey et Cushing, d'Olivecrona et Lyshoim, de Bailey, Sosman et Van Dessel, de Tracy et Mandeville qui en ont précisé la technique et les indications.

Il semble en effet que l'on ait longtemps considéré la radiothérapie comme une panacée applicable à toutes les tumeurs quelle qu'en soit la variété histologique ; Cushing et Bailey ont montré qu'il n'en était rien et que seuls certains types histologiques de tumeurs réagissaient aux rayons ; ils ont montré d'autre part les dangers que faisait courir leur emploi intempestif.

a) Un premier point est à retenir : la radiothérapie ne doit être employée qu'*après une trépanation décompressive et exploratrice*.

Sinon on court de nombreux risques :

On n'est pas certain qu'il s'agit d'une tumeur cérébrale.

On peut commettre des erreurs de localisation.

On perd du temps en irradiant des tumeurs non radiosensibles mais de bon pronostic opératoire.

Surtout on risque d'aggraver considérablement les symptômes et de causer la mort du malade par *œdème cérébral* avec formation d'un cône de pression ou par hémorragie intratumorale.

Ce n'est donc qu'après avoir vérifié le siège et la nature de la tumeur qu'on pratiquera la radiothérapie

b) Certaines tumeurs *ne sont aucunement radiosensibles* : c'est le cas notamment des *épendymomes*, des *astrocytomes*, des *hémangiomes*. Dans les deux derniers cas même, où il s'agit habituellement de tumeurs kystiques, la radiothérapie est plus nuisible qu'utile en provoquant de l'œdème et des hémorragies.

c) *Une seule variété de tumeur est radiosensible, le médulloblastome; elle est même très radiosensible.*

Il s'agit en effet d'une tumeur très embryonnaire qui récidive une fois extirpée avec une très grande facilité, soit localement, soit à distance; le traitement chirurgical en est désespérant. Par contre la radiothérapie peut donner d'assez longues rémissions. Cette radiothérapie est d'ailleurs d'application très délicate et peut être très diversement maniée. On a commencé par pratiquer, à intervalles réguliers, des irradiations sur la fosse postérieure; mais on s'est vite aperçu que cette technique, si elle prévenait pour un temps très long les récidives *in situ*, ne prévenait aucunement les métastases et en particulier les métastases spinales provoquées par la diffusion des cellules néoplasiques dans les espaces sous-archnoïdiens.

Aussi a-t-on irradié non seulement le crâne, mais encore le rachis; puis on s'est aperçu que l'irradiation était une arme à double tranchant; elle produit bien un arrêt de l'évolution et même une régression rapide des tumeurs (dans un cas de Cushing, un enfant atteint de paraplégie par compression spinale avait récupéré complètement sa motilité à la suite de la radiothérapie) mais elle provoque à la longue des phénomènes de sclérose du tissu nerveux, des réactions vasculaires qui peuvent être à eux seuls générateurs de gros troubles fonctionnels.

Aussi la technique actuellement employée par les auteurs américains est-elle le plus souvent la suivante : une irradiation très intense et très étendue intéressant non seulement la fosse postérieure, mais encore tout le canal rachidien est pratiquée le plus tôt possible après l'opération; le nombre de séances est restreint; on emploie ainsi habituellement, soit une dose unique très intense, soit deux ou trois doses très rapprochées, soit 4 à 8 séances à deux ou trois semaines d'intervalle avec 2.160 à 2.700 unités R. (françaises) à chaque séance. Puis on arrête pendant un temps assez long et on recommence tous les six mois environ.

La radiothérapie ainsi employée a beaucoup amélioré le pronostic des médulloblastomes, qui reste cependant encore très sombre.

Son avantage, sur la chirurgie, est tel que nombre d'auteurs n'extirpent plus le médulloblastome et se contentent, après biopsie et examen extemporané, de la radiothérapie.

Notons enfin que, dans certains cas, la *radiumthérapie* a été employée; il est encore impossible de juger de ses indications et de son efficacité.

IV. — CONCLUSIONS

Le traitement des tumeurs du IV^e ventricule est avant tout un traitement chirurgical : l'*exploration de la fosse cérébrale postérieure*. Suivant les résultats de cette exploration les indications opératoires varient :

a) S'agit-il d'un *kyste astrocytaire* ou *hémangioblastique*, on enlèvera la tumeur murale si l'état du malade le permet : sinon on se contentera d'une ponction du kyste et on remettra à plus tard l'intervention curatrice.

b) S'agit-il d'une *tumeur solide bénigne* : astrocytome, hémangiome, épéndymome, papillome, on l'extirpera le plus largement possible en ayant soin de libérer l'orifice inférieur de l'aqueduc de Sylvius.

c) S'agit-il d'un *médulloblastome*, mieux vaut se contenter d'une biopsie et pratiquer une radiothérapie post-opératoire intensive ; certains auteurs pratiquent cependant encore une extirpation large.

d) Enfin il est des cas où l'état du malade ne permet pas l'ablation de la tumeur, notamment certains cas dans lesquels des crises toniques subintrantes ou des troubles bulbaires surviennent au cours de l'intervention ; dans ces cas on se bornera à la *décompression sous-occipitale* ou à une *extirpation partielle* quitte à extirper plus tard plus complètement la tumeur dans un second temps.

Les *opérations palliatives* autres que la décompression sous-occipitale sont aussi dangereuses et beaucoup moins utiles ; seule la trépanation décompressive sous-temporale pourra, en cas d'urgence, rendre quelques services.

CONCLUSIONS

Parmi les nombreuses localisations des tumeurs cérébrales, la localisation au IV^e ventricule, tout en n'étant pas d'observation courante, est cependant loin d'être exceptionnelle; nous avons en effet retrouvé 436 observations de tumeurs du IV^e ventricule et nous en rapportons 20 cas inédits.

1° **Étiologie.** — L'*âge* est le facteur essentiel, et plus de la moitié des tumeurs du IV^e ventricule surviennent dans les 20 premières années. Ce sont donc souvent des tumeurs de *l'enfant*.

2° **Étude d'ensemble.** — A. Le *premier symptôme* est fort important à rechercher car seuls les signes précoces ont une valeur localisatrice. Le mode de début le plus habituel est le début par un syndrome d'*hypertension intracrânienne* (céphalée et vomissements surtout); les *vomissements* sont souvent isolés au début et peuvent alors avoir une valeur localisatrice. Les débuts par des *vertiges* ou par des *troubles de la marche* sont moins fréquents. L'*asthénie* ou l'*amaigrissement* sont parfois des signes très précoces.

B. Le *syndrome d'hypertension intracrânienne*: il est particulièrement intense dans ces tumeurs: la *céphalée*, les *vomissements*, la *stase papillaire* s'observent dans la grande majorité des cas; mais l'un ou l'autre de ces symptômes peut cependant manquer.

L'*hydrocéphalie* est presque constante chez l'enfant et d'autant plus importante que la tumeur évolue plus lentement.

Des troubles psychiques s'observent parfois, assez polymorphes ils sont le plus souvent à type dépressif.

C. *Attitudes anormales de la tête.* — Elles constituent un signe de grande valeur; la tête est le plus souvent inclinée en avant, avec ou sans inclination latérale associée; mais ces attitudes peuvent s'observer dans d'autres tumeurs et n'ont de valeur que si elles sont *précoces*.

D. *Crises toniques.* — Elles peuvent revêtir l'aspect typique de la crise en extension décrite par Jackson; elles peuvent être aussi plus localisées et se réduire à des crises d'opisthotonos céphalique; elles sont souvent particulièrement alarmantes du fait de la coexistence de phénomènes bulbaires et notamment de troubles de la respiration et du pouls; elles ont, outre leur valeur diagnostique, une valeur pronostique et leur existence est une des indications de l'urgence de l'intervention.

E. *Troubles cérébello-vestibulaires.* — ils sont observés avec une très grande fréquence. L'*ataxie* est beaucoup plus souvent du type *statique* (troubles de la marche, latéropulsion, signe de Romberg) que du type *kinétique*; c'est dire qu'elle est presque exclusivement localisée aux membres inférieurs. L'*hypotonie* est à peu près constante. Les *vertiges* moins souvent observés que dans les tumeurs de l'angle, ont surtout de la valeur quand ils sont *précoces*; ils peuvent revêtir le type de *vertige de position* (signe de Bruns) qui n'a pas la valeur localisatrice que lui accorde son auteur. Le *nystagmus* assez fréquent est habituellement horizontal, rarement vertical, exceptionnellement rotatoire; sa forme est conditionnée par le siège de la tumeur. Les *épreuves instrumentales* donnent des résultats extrêmement variables, on observe cependant assez souvent, surtout dans les tumeurs envahissant ou comprimant les noyaux vestibulaires, de grosses hypoexcitabilités qui peuvent être limitées aux canaux verticaux; l'absence de phénomènes réactionnels avec hyperexcitabilité s'observe plus souvent dans les tumeurs d'origine vermienne.

F. *Troubles moteurs, sensitifs et réflexes.* — a) Les troubles moteurs sont exceptionnels.

b) Les troubles sensitifs se résument à des troubles subjectifs sous forme de douleurs irradiées, de paresthésies et parfois à de l'astéréognosie (d'ailleurs très rare).

c) Les *troubles réflexes* sont plus fréquents ; on observe avec une égale fréquence l'abolition des réflexes, et surtout des réflexes rotuliens, qui n'est pas d'ailleurs incompatible avec l'existence d'un clonus et d'un signe de Babinski, et l'exagération des réflexes qui témoigne d'une atteinte pyramidale.

G. *Paralysies des nerfs crâniens*. — a) La *paralysie de la VI^e paire* est particulièrement fréquente ; elle est souvent intermittente. Elle peut être due à la simple hypertension, et n'a de ce fait pas grande valeur localisatrice.

b) L'*atteinte du trijumeau* n'a de valeur que lorsqu'elle est *unilatérale* ; la diminution ou l'abolition du réflexe cornéen en est la modalité la plus habituelle ; il s'y ajoute souvent une hypoesthésie faciale et parfois une atteinte du trijumeau moteur. C'est indubitablement un signe lésionnel.

c) L'*atteinte du facial* est fréquente ; uni ou bilatérale, elle se manifeste généralement par une parésie plus que par une paralysie ; elle semble être due à une compression directe du genou du facial par la tumeur.

d) La *VIII^e paire* est parfois atteinte, cette atteinte se manifestant soit par une diminution de l'acuité auditive, soit par des bourdonnements d'oreille ; cette atteinte coïncide habituellement avec une atteinte du trijumeau.

e) L'*atteinte bulbaire*, généralement tardive et de très mauvais pronostic, se manifeste sous forme de troubles de la déglutition, de dysarthrie, de hoquet, et surtout de troubles du pouls et de la respiration.

La glycosurie et la polyurie sont exceptionnelles et semblent plutôt en rapport avec une lésion du tuber (hydrocéphalie ou métastase).

Mais dans l'ensemble l'atteinte du plancher, si elle a une grande valeur localisatrice, est rare et le plus souvent parcellaire ; cette

grande résistance du bulbe, qui contraste avec les notions classiques, est explicable par l'ancienneté embryologique du plancher ventriculaire.

H. *Les troubles génito-urinaires* sont rares et ne semblent pas avoir l'importance diagnostique que leur attachent Van Bogaert et Martin.

I. *Examens spéciaux.* — a) La *ponction lombaire* est dangereuse et devra être évitée toutes les fois qu'on soupçonne l'existence d'une tumeur de la fosse postérieure. Les renseignements qu'elle fournit sont d'ailleurs peu concluants; l'épreuve de Queckenstedt elle-même n'est pas toujours un témoin fidèle du blocage ventriculaire.

b) La *ponction ventriculaire* isolée est assez dangereuse; elle montre une dilatation ventriculaire.

c) La *ventriculographie* est au contraire souvent indispensable pour préciser le diagnostic; elle montre une dilatation symétrique des ventricules et un écartement des cornes occipitales; il est prudent de la faire suivre immédiatement de l'opération.

d) La *radiographie* du crâne peut montrer chez l'enfant des signes indirects qui sont des signes d'hydrocéphalie. Il est exceptionnel de déceler par cet examen des calcifications, même dans les tumeurs anatomiquement calcifiées.

J. *Formes cliniques.* — Parmi ces formes nous attachons une importance particulière à la forme du *récessus latéral* caractérisée anatomiquement par un développement de la tumeur dans le sens transversal avec envahissement des récessus latéraux et cliniquement par une atteinte de la V^e paire, du nerf cochléaire et du nerf vestibulaire (vertiges précoces, hypotonie, hypoexcitabilité calorique). Cette atteinte peut être globale ou parcellaire; elle est parfois unilatérale, mais souvent bilatérale. Nous en rapportons un cas particulièrement net.

K. *L'évolution* est très variable suivant la nature histologique de la tumeur. Nous insistons particulièrement sur l'existence de

formes aiguës, sur le caractère intermittent de l'évolution et notamment sur l'existence de paroxysmes d'hypertension intracranienne et sur la fréquence de la mort subite par paralysie respiratoire.

3° **Formes anatomiques.** — L'évolution et le pronostic des tumeurs du IV^e ventricule diffèrent considérablement suivant leur type anatomique. Aussi l'étude histologique a-t-elle une importance capitale; elle ne pourra être faite qu'à l'aide des méthodes d'imprégnation à l'argent qui permettront de colorer les divers éléments et de se rendre compte de leur proportion dans chaque variété de tumeur. Les tumeurs les plus souvent observées sont des *gliomes* que la plupart des auteurs classent actuellement dans les *cadres embryologiques de Bailey et Cushing*; mais on peut observer aussi des tumeurs épithéliales, des tumeurs vasculaires et des tumeurs parasitaires.

A. **Le médulloblastome** est la tumeur la plus fréquente et la plus maligne. C'est une tumeur molle, composée de cellules rondes irrégulièrement disposées, sans aucun substratum; il naît habituellement du vermis sans l'envahir. C'est avant tout une *tumeur des sujets jeunes*, et surtout de l'enfant. Son évolution est rapide, et la mort survient en *moins d'un an* dans la majorité des cas.

Les *signes d'hypertension* dominent le tableau et sont particulièrement précoces; les *signes cérébelleux*, presque constants, sont plus tardifs; par contre l'atteinte du plancher reste tout à fait au second plan.

L'intervention peut amener une guérison complète, mais cette guérison *n'est jamais qu'une rémission qui dépasse rarement l'année*; c'est qu'en effet on observe toujours, soit la récurrence *in situ*, soit des *implantations à distance* parmi lesquelles la métastase médullaire est une des plus fréquentes; la *généralisation méningée* est aussi le propre de ces tumeurs. Seule la *radiothérapie* semble avoir sur ces tumeurs une influence d'arrêt indiscutable.

Sur tous les cas de médulloblastome publiés, nous n'en avons retrouvé aucun qui soit encore vivant.

B. *L'épendymome*, beaucoup plus rare, est au contraire une tumeur bénigne. Il est caractérisé histologiquement par sa disposition radiée périvasculaire et par la présence de blépharoplastes. Il adhère fréquemment au plancher et envahit souvent les diverticules latéraux. Il peut survenir à tout âge.

Le syndrome d'hypertension, encore presque constant, est parfois tardif; au contraire les *signes de compression du plancher* sont fréquents; ce sont plus souvent des signes de *compression latérale* que de compression médiane.

C'est une tumeur à évolution lente qui peut durer plusieurs années; cette évolution est cependant le plus souvent écourtée par l'apparition de troubles bulbaires. L'épendymome est d'extirpation difficile, mais quand le malade survit, on peut voir des *succès opératoires durables*.

C. *L'astrocytome*. — C'est la tumeur bénigne par excellence. Il est caractérisé macroscopiquement par l'existence d'un kyste vermien avec tumeur murale, histologiquement par un épais feuillage de névroglie fibreuse. C'est une tumeur qu'on observe presque exclusivement *chez l'enfant*.

Il se manifeste d'abord par des signes d'hypertension intracrânienne, puis par des troubles cérébelleux; les *signes d'atteinte du plancher*, et notamment de ses parties latérales, *manquent presque toujours*, à l'inverse de ce qu'on observe dans l'épendymome; le grand danger est l'*amaurose* qui peut s'installer très rapidement. L'*hydrocéphalie*, précoce, est bientôt considérable et finit par dominer le tableau clinique.

L'évolution, très lente, se compte par années; l'astrocytome est la tumeur qui donne les plus beaux *succès chirurgicaux* et on compte jusqu'à 2/3 des cas de *survie définitive*.

Il faut faire une place à part à l'*astrocytome du plancher*, tumeur solide dont les caractères histologiques et évolutifs sont les mêmes, mais qui survient toujours chez l'adulte, et qui, de par

son siège, présente des symptômes très différents et un pronostic beaucoup plus sérieux.

D. *Le papillome* est une tumeur *épithéliale* formée par hyperplasie des plexus choroïdes. Il en a donc la topographie, médiane ou latérale, et n'adhère aucunement aux parois ventriculaires. L'aspect histologique en est caractéristique : épithélium cubique formant des villosités centrées par un axe conjonctivo-vasculaire. C'est surtout une tumeur de l'*adulte*.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne (et notamment la stase) est d'apparition tardive ; les signes d'atteinte labyrinthique et les signes d'atteinte du trijumeau sont souvent précoces du fait, peut-être, de la fréquence de la localisation au niveau des récessus latéraux.

C'est une tumeur *bénigne* ; le pronostic est cependant sérieux du fait du volume de la tumeur ; l'intervention donne de longues survies, mais les récives sont possibles.

Il existe à côté du papillome toute une série de *tumeurs épithéliales* beaucoup plus rares (adénome kystique, adéno-carcinome) dont quelques-unes semblent être des tumeurs épithéliales dégénérées.

E. *Tumeurs vasculaires*. — Elles sont connues depuis peu. Souvent associées à d'autres hémangiomes, et notamment à un hémangiome rétinien, elles constituent alors la *maladie de Lindau* ; elles sont parfois familiales. Il s'agit, tantôt de tumeurs kystiques, d'origine vermienne, avec un nodule mural, tantôt de tumeurs solides ; dans les deux cas la tumeur occupe le plus souvent la *moitié inférieure du IV^e ventricule* et adhère au calamus. La principale caractéristique histologique est moins l'existence de nombreux néovaisseaux que la présence d'un important réseau de réticuline ; il existe souvent des formes de transition avec l'astrocytome, et le diagnostic avec cette tumeur peut être des plus difficiles.

C'est une tumeur de l'*adulte* dans la majorité des cas. Son siège inférieur conditionne en partie sa symptomatologie ; les signes

d'hypertension intracrânienne sont tardifs, mais constants ; les signes cérébello-vestibulaires sont au second plan ; l'atteinte des nerfs crâniens et particulièrement des *centres bulbaires* est très fréquente. L'évolution est lente, mais peut être hâtée par l'apparition de troubles bulbaires.

Dans quelques cas, surtout *chez l'enfant*, il s'agit de tumeurs kystiques qui ne se distinguent de l'astrocytome que par leurs caractères histologiques.

La mortalité opératoire est importante du fait du caractère vasculaire de la tumeur, mais le *pronostic post-opératoire est favorable*.

F. Tumeurs parasitaires. — *Le cysticerque* en est la variété la plus fréquente ; il s'observe surtout en Allemagne ; il peut être libre ou fixé aux parois ventriculaires et s'entoure, dans ce dernier cas, d'épaisses proliférations gliomateuses. Il s'observe surtout chez l'adulte. Il débute aussi souvent par des *vertiges* que par des signes d'hypertension intracrânienne ; plus tard ces vertiges, et en particulier le vertige de position, dominant encore le tableau clinique ; la stase papillaire est assez inconstante ; les signes bulbaires et les troubles psychiques sont fréquents.

Le liquide céphalo-rachidien peut présenter des modifications assez caractéristiques dont les plus importantes sont l'éosinophilie, d'ailleurs rare, et la positivité de la réaction du benjoin.

L'évolution est essentiellement latente et intermittente.

Le traitement chirurgical n'a encore été essayé que tout à fait exceptionnellement.

Les *kystes hydatiques* sont très rares ; ils sont curables chirurgicalement, mais récidivent.

G. Tumeurs diverses. — Nous classons dans ce groupe toute une série de tumeurs exceptionnelles :

Les *cholestéatomes* ou kystes épidermoïdes ;

Les *kystes dermoïdes* ;

Les *tuberculomes*.

Ces derniers sont particulièrement rares ; ils envahissent habi-

tuellement le plancher, sortant ainsi du cadre des tumeurs du IV^e ventricule.

4° Diagnostic. — Il peut se poser sous deux aspects très différents :

a) Ou bien *il n'y a pas de stase* : on pense aux affections les plus diverses et en particulier à la sclérose en plaques ; il faut être très prudent avant de poser l'indication opératoire ;

b) Ou bien *la stase existe* : c'est le plus souvent un diagnostic topographique qui se pose.

Il est important d'éliminer une *tumeur de l'étage antérieur* qui s'opère par une autre voie ou une *tumeur du tronc cérébral* qui est inopérable : la ventriculographie est d'un secours précieux dans le premier cas.

Il est indifférent de poser le diagnostic de tumeur du IV^e ventricule, de *tumeur cérébelleuse*, de *tumeur de l'angle* ou d'*arachnoïdite*, car dans tous les cas les indications opératoires et la voie d'abord sont les mêmes.

Il est souvent très difficile de diagnostiquer une *hydrocéphalie* par obstruction de l'aqueduc dans laquelle cependant l'indication opératoire est très différente.

Le diagnostic entre les diverses variétés de tumeurs n'est encore possible que sur la table d'opération.

5° Traitement. — L'indication opératoire est formelle : *exploration de la fosse cérébrale postérieure*.

Deux techniques opératoires sont actuellement employées : le volet ostéoplastique de de Martel et surtout la craniectomie de Cushing.

Une fois ouverte la fosse postérieure ; l'intervention peut aller de la simple exploration à l'extirpation totale en passant par la ponction ou l'extirpation partielle ; c'est la nature de la tumeur et la résistance du malade qui dicteront la conduite à tenir.

La mortalité opératoire encore importante ne dépasse cependant pas 30 p. 100 et atteint même actuellement des chiffres beaucoup plus bas dans plusieurs statistiques.

La durée de la survie dépend essentiellement de la tumeur ; on compte environ 30 p. 100 de survies définitives.

Les opérations palliatives sont pratiquement à abandonner ; seule la *trépanation décompressive* peut être parfois un pis aller.

La *radiothérapie* n'est utilisable que dans un cas, celui du médulloblastome dans lequel elle peut, après trépanation décompressive occipitale, rendre de grands services.

VU, le Doyen :

BALTHAZARD

VU, le Président :

Georges GUILLAIN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

A

- ACKERMANN (O.) — Casuistische Beiträge zur Diagnostik der Hirntumoren. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, n° 22, p. 519, 1893.
- ADLER. — Ueber Auftreten von Hirngeschwülsten nach Kopfverletzungen. *Archiv für Unfallheilkunde*, 1898, p. 2.
- ALAJOUANINE (Th.) et GORCEVITCH (M.). — Sur la sémiologie de l'hypotonie musculaire : les syndromes d'hypotonie statique. *Presse Médicale*, 1931. t. I, n° 31, p. 562.
- ALBRECHT. — Bericht über die 5 Versammlung der Vereinigung sudwest-deutscher Kinderärzte, in *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, t. LXIII, p. 505, 1906.
- ALFANDARY (I.). — L'appareil vestibulaire dans les tumeurs cérébrales. *Thèse Strasbourg*, 1928, n° 36.
- D'ALLOCO (O.). — Ulteriore contributo sui tumori cerebrali. *Policlinico Sez medica*, vol. XXX, fasc. 4, p. 207-218, 1923.
- ANDREW (J.). — Cysticercus in the fourth ventricle. *Transactions of the Pathological Society of London*, vol. XXI, p. 4, 1870.
- ANGEL, ESTABLIER Y COSTA et KAYSER (Ch.). — Analyse du mécanisme de l'hyperallantoïnurie observée après la piqûre du IV^e ventricule. *Comptes rendus de l'Académie des Sciences*, vol. CLXXXVI, n° 8, p. 535, 1928.
- — — Sur les effets de la piqûre du IV^e ventricule : hyperallantoïnurie et troubles de la régulation thermique. *Comptes rendus de l'Académie des Sciences*, vol. CLXXXV, n° 23, p. 1310, 1927.
- ANTON (G.). — Zur diagnose und Behandlung der Geschwülste im IV Gehirn-Ventrikel. *Archiv für Psychiatrie*, vol. XLVIII, p. 523, 1911.
- AREND (R.) et MESSING (Z.). — Médulloblastome du plancher du IV^e ventricule et des parois internes des diverticules latéraux. Médulloblastomatose des méninges. *Soc. de Neurologie de Varsovie*, 1^{er} février 1929, in *Revue Neurologique*, 1929, t. I, p. 655.

N. B. — Nous n'avons pas mentionné ici la majorité des cas de cysticercose antérieurs à 1907; pour ces cas, on pourra se reporter à la bibliographie très complète du travail de Stern.

- ARNOLD. — *Wurt. med. corr. Blatt.*, janvier 1871.
- ASKANAZY (M.) — Zur Physiologie und Pathologie der Plexus choroidei. *Verhandlungen Deutsch. Pathol. Gesellsch.*, t. XVII, p. 85-103, 1914.
- AUBRY. — Contribution à l'étude des troubles vestibulaires dans les tumeurs cérébrales. *Thèse Paris*, 1927.
- AUDRY. — Les tumeurs des plexus choroïdes. *Revue de Médecine*, an. VI, p. 897, 1886.
- AUVRAY. — Tumeurs du cervelet. *Bulletins de la Société anatomique*, 8 mars 1895, p. 182.
- AYER (J.-B.). — Cerebrospinal fluid (lumbar) in brain tumor. *The Journal of the american med. association*, vol. XC, p. 1521, 12 mai 1928.
- et VIETS H.-R.). — *The Journal of the american medical association*, t. XLVII, p. 1708, 1916.

B

- BABONNEIX (L.). — Quelques cas de tumeur cérébrale chez l'enfant. *La semaine des Hôpitaux de Paris*, 15 mai 1931, n° 9.
- et BERTHEAUX. — Association, chez une même malade, d'une hémiplegie infantile ancienne et de symptômes récents de tumeur cérébrale. *Bulletins de la Société de Pédiatrie de Paris*, t. IX, p. 24-33, 1907.
- et KAUFFMANN. — Contribution à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule chez l'enfant. *L'encéphale*, 4^e année, 2^e semestre, n° 9, p. 197, 10 septembre 1909.
- BAILEY (P.). — Further notes on the cerebellar medulloblastomas. The effect of Roentgen radiation. *American Journal of pathology*, mars 1930, p. 123.
- Histologic atlas of gliomas. *Archives of pathology and laboratory medicine*, t. IV, p. 871-921, 1927.
- Further remarks on the tumors of the glioma group. *Bulletin John Hopkins Hospital*, t. XI, p. 354-389, 1927.
- Further observations on pearly tumors. *Archives of Surgery*, t. VIII, p. 524-534, mars 1924.
- A study of tumors arising from ependymal cells. *Archives of Neurology and psychiatry*, vol. XI, p. 1, 1924.
- Quelques nouvelles observations de tumeurs épendymaires. *Annales d'anatomie pathologique médico-chirurgicale*, t. II, p. 481-512, 1925.
- Le diagnostic histologique des tumeurs du cerveau. *Rapport au Congrès neurologique international*, Berne, août 1931.
- et BUCY (P.-C.). — Cavernous hemangioma of the vertebrae. *The Journal of the american medical association*, t. XCII, p. 1748, 25 mai 1929.
- et CUSHING (H.). — A classification of the tumors of the glioma group on a histogenetic basis. J.-B. Lippincott Co, 1926.

- BAILEY (P.) et CUSHING (H.). — Medulloblastoma cerebelli : a commontype of midcerebellar glioma of childhood. *Archives of neurology and psychiatry*, t. XIV, p. 193-223, août 1925.
- et DAVIS (C.-E.). — A progressive staining method for mitochondria. *Journ. med. research.*, t. XLIV, p. 535-537, septembre 1924.
- SOSMAN (M.-G.) et VAN DESSEL (A.). — Roentgen therapy of gliomas of the brain. *American Journal of Roentgenology*, t. XIX, p. 203-264, 1928.
- BALDI. — Sopra una sindrome cerebellobulbare. *Neurologica*, 1924, n° 4, p. 195.
- BALME DUGARRAY. — *Bulletins de la Société anatomique*, 1836, p. 170.
- BANUS (J.-S.) et BUENO (R.). — Un caso de tumor de IV° ventriculo. *Revista oto-neuro-ophtalmologica y de cirugía neurologica*, t. IV, n° 11 et 12, p. 515, novembre et décembre 1929.
- BARDS. — Hydatid cyst of brain. *British medical journal*, 1895, p. 200, 26 janvier.
- BARRÉ et KLEIN. — Nouvelle contribution à l'étude des réactions vestibulaires dans les tumeurs de l'étage postérieur. *Société d'oto-neuro-ophtalmologie de Strasbourg*, 14 février 1931.
- — Réactions vestibulaires dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux. Valeur des signes de la dysharmonie vestibulaire et du retournement dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux. *Société de Neurologie*, 16 mai 1931.
- et METZGER. — Tumeur du IV° ventricule avec prolongements bilatéraux. Etude des troubles vestibulaires. *Société d'oto-neuro-ophtalmologie de Strasbourg*, 10 mai 1930.
- — Importance des manifestations vestibulaires et du syndrome du plancher dans un nouveau cas de tumeur du IV° ventricule. *Revue Neurologique*, XXXVIII^e année, t. I, n° 1, p. 16, janvier 1931.
- et MORIN. — Etude neurooculistique des tumeurs de l'étage postérieur du crâne. *Revue d'oto-neuro-oculistique*, t. I, n° 6, p. 425, Juin 1923.
- STOLZ (J.) et ALFANDARY. — Contribution à la symptomatologie des tumeurs du IV° ventricule. *Revue de médecine*, t. XLVI, n° 9, p. 869, novembre 1929.
- BARTELS. — Vestibul. Apparat und Schiefhals. *Zeitschrift für orthop. Chir.*, vol. III-IV, 1925.
- BARUK (H.). — Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales, *Thèse Paris*, 1926, Doin édit.
- BASSOE (P.). — Multiple ependymal glioma. *Archives of internal medicine*, septembre 1908, p. 194.
- Tumors of the third and fourth ventricles. *Journal of the american medical association*, vol. LXVII, n° 20, p. 1423, 11 novembre 1916.
- et APFELBACH. — Gliom of the bulb and pons; a report of four cases. *Arch. of neurology and psychiatry*, vol. XIV, p. 396, 1925, t. II.

- BATTEN. — On the diagnostic value of the position of head in cases of cerebellar disease. *Brain*, vol. XXXI, p. 72, 1903.
- Diffuse sarcomatosis of the brain and spinal cord. *Proceedings of the Royal Society of Medicine of London*, t. II, p. 12, nov. 1908.
- BAUDOIN (A.), BERTRAND (I.) et LEREBoullet (J.). — Sur deux cas de syndrome de Babinski-Nageotte. *Paris Médical*, 4 octobre 1930, p. 297.
- BAZETT (H.-C.) et PENFIELD (W.-G.). — A study of the Sherrington decerebrate animal in the chronic as well the acute condition. *Brain*, vol. XLV, p. 185, 1922.
- BECKER (P.-E.). — Ein gliom des IV Ventrikels nebst Untersuchungen über Degeneration in den Hinteren und Vorderen Wurzeln bei Hirndruck, und bei Zehr Krankheiten. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, t. XXV, p. 492, 1902.
- BELLONI. — Dermoïde del 4^o ventricolo associato a lesione infiammatoria dei plessi coroïdei. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, vol. XXXI, fasc. 3, p. 205, 1926.
- BENNETT (A.-E.). — Tumeur del IV^o ventricolo ; caso con guarigione clinica successiva a decompressione et irradiation Röntgen. *Nebraska med. Journ.*, mars 1929.
- BERTRAND (I.) et ARONSON (L.). — Étude anatomoclinique d'un cancer généralisé des méninges cérébrospinales. *Revue neurologique*, an. XXVIII, n^o 2, p. 145-153, 1921.
- et MEDAKOVITCH. — Adénome kystique du IV^o ventricule. *Bulletins de l'association française du cancer*, t. XIII, n^o 4, p. 330, avril 1924.
- et TRUFFERT. — Recherches expérimentales sur les centres bulbo-laryngés. *Revue neurologique*, 1928, t. I, p. 61.
- BESTA. — Contributo alla conoscenza dei tumori del IV^o ventricolo. *Riforma medica*, anno 22, n^o 30, p. 822, 1906.
- BIELCHOWSKY (M.). — Zur Histologie und Pathologie der Gehirnschwülste. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXII, 1902.
- BING (L.). — Regional diagnosis. *New-York*, 1913.
- BIZE (P.-R.). — *Hydrocéphalie ventriculaire*. Maloine édit., Paris, 1931.
- BLUMENAU (L.-B.). — Tumeur du IV^o ventricule avec symptômes d'altération de la région motrice de l'hémisphère cérébral. *Section des maladies nerveuses de l'Institut clinique de la Grande-Duchesse Elena Pavlovna à Saint-Petersbourg*, 8 mai 1914. In *Revue Neurologique*, 1914, t. II, p. 670.
- BONHOEFFER (K.). — Zur Diagnose der Tumoren des IV Ventrikels und idiopathischen Hydrocéphalus nebst einer Bemerkung zur Hirnpunktion. *Archiv. für Psychiatrie*, an. 49, p. 1, 1912.
- BORGERINI. — Due casi di tumore della coroïdea del IV^o ventricolo. *Revista sperimentale di Freniatria*, t. XV, p. 181, 1889.
- BOSTROEM. — Ueber die pialen Epidermoïde. Dermoïde und Lipome und duralen Dermoïde. *Zentralblatt für allgemeine Pathologie und pathol. Anatomie*, vol. VIII, nos 1 et 2, p. 1, janvier 1897.

- BOUCHARD. — Étude de physiologie pathologique sur un cas de tumeur au plancher du IV^e ventricule. *Bulletins de la Société anatomique de Paris*, 1868, p. 507.
- BOUDT et CLUNET. — Contribution à l'étude des tumeurs épithéliales primitives de l'enfant développées aux dépens des formations épendymaires et particulièrement des plexus choroides. *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, mai 1910, p. 379.
- BOUMAN (K.-H.). — Tumours of the fourth ventricle. *Folia Neurobiologica*, 1910, n^o 5, p. 475.
- BOURDON. — Mémoire sur les maladies du bulbe. *Académie de médecine*, 26 mars 1872, in *Thèse Verrou*.
- BOUSSEAU (A.). — Des rétinites secondaires ou symptomatiques. *Thèse Paris*, 1868, n^o 297.
- BRECKE. — Ueber cysticercus im IV Ventrikel des Gehirns des Menschen. *Inaugural Dissertation*, Berlin, 1886.
- BREMER (F.). — Contribution à l'étude de la physiologie du cervelet. La fonction inhibitrice du paleocerebellum. *Comptes rendus de la Société de Biologie*, t. LXXXVI, p. 955, 1922.
- BRISTOWE (J.-S.). — Clinical remarks on tumours involving the parts in the neighbourhood of the third and fourth ventricles and the aqueduct of Sylvius. *Brain*, vol. VI, p. 167, juillet 1883.
- BROADBENT. — *Clinical Society of London*, 8 décembre 1871; in *Lancet*, 16 décembre 1871, p. 852.
- BROCK (S.) et KLENCKE (D.-A.). — A case of dermoid overlying the cerebellar vermis. *Bulletin of the Neurological Institute of New-York*, vol. I, p. 328, juin, 1921.
- BROUWER (B.). — The significance of phylogenetic and ontogenetic studies for the neuropathologist. *Journal of nervous and mental diseases*, t. LI, p. 113, 1920.
- BRUCH. — *Archiv. für physiol. Heil*, t. XIV, p. 77, 1885.
- BRUENING (H.). — Zur Kasuistik der Tumoren im IV Ventrikel. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, vol. LV, p. 647, 1902.
- BRUNS (L.). — Gehirn tumoren. *Real Encyclopädie der gesamte Heilkunde. Encycl. Jahrbuch*, 1895, vol. V.
- Neuropathologische Demonstrationen. XXXVII Versammlung des Vereins der Irrenärzte Niedersachsens und Westphalens in Hannover am 3 mai 1902. In *Neurologisches Zentralblatt*, 1902, p. 561.
- Halbseitige Erkrank des Kleinhirns und ihre Diagnose. XXXIX Versammlung der Irrenärzte Niedersachsens und Westphalens in Hannover am 7 mai 1904, in *Neurologisches Zentralblatt*, t. XXIII, p. 578, 1904.
- Neuropathologische Demonstrationen. XLI Versammlung des Vereins der Irrenärzte Niedersachsens und Westphalens in Hannover am 5 mai 1906, in *Neurologisches Zentralblatt*, 1906, p. 540.

- BRUTÉ. — Tumeur du IV^e ventricule. *Bulletins de la Société anatomique*, 1867, p. 464.
- BUSCH. — Ein Fall von ausgebreiteter Sarkomatose der weichen Häute des centralen Nervensystems. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. IX, p. 114, 1897.
- BUYS, MARTIN (P.) et VAN BOGAERT (L.). — Gliome épendymaire du cervelet. Étude neurologique; état des fonctions vestibulaires; intervention et évolution chirurgicales. *Annales des maladies de l'oreille, du larynx, du nez et du pharynx*, vol. XLV, n^o 8, p. 768, 1926.
- — — Gliome épendymaire du cervelet. *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, t. XXV, n^o 4, p. 203-214, avril 1926.
- BUZZARD (E.-F.). — The cerebellar attitude and the dentate nuclei. *Brain*, t. XXIX, p. 508, 1906.

C

- CAMP (J.-D.). — Intracranial calcification and its roentgenologic significance. *American Journal of Roentgenology and Radium therapy*, t. XXIII, p. 615, juin 1930.
- CARPI. — Ependimoma del IV^o ventricolo a decorso pseudo-meningitico cronico. *Gazzetta degli ospedali e delle cliniche*, an 46, n^o 27, p. 627, 1925.
- CARRILLO (R.). — La radiographie du IV^o ventricule. *Boletín del Instituto de clínica quirúrgica*, t. VI, n^o 53, 1930.
- CASH. — Beiträge zur Kenntniss der Neuroepithelialen Tumoren des Nerven systems. *Jahrbuch für Psychiatrie und Neurologie*, t. XLII, p. 185, 1923.
- CASTEX (M.-R.), ONTANEDA (L.-E.) et MAZZEI (E.-S.). — Modificación de la tensión del liquido céfalo-raquídeo con los cambios de posición de la cabeza. *Rivista otoneurooftalmologica y de cirugía neurologica*, janvier 1931.
- CATOLA (G.). — Un glioma dei plessi coroidei del IV^o ventricolo. *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, août 1901, p. 337.
- CAZENEUVE (H.-J.) et LAURÈS (G.). — Cysticercose du IV^o ventricule cérébral chez l'homme. *Presse Médicale*, 1912, n^o 70, p. 717.
- CERISE (L.) et THUREL (R.). — L'anesthésie pathologique de la cornée, *Rapport à la réunion annuelle de la Société d'ophtalmologie* nov. 1931.
- CESTAN, RISER et LABORDE. — Recherches sur la physiologie pathologique des ventricules cérébraux chez l'homme. *Revue neurologique*, an. 30, n^o 4, p. 353-357, 1923.
- CHABROL (E.). — Les tumeurs du bulbe. *L'encéphale*, 3^e année, n^o 5, p. 403, mai 1908.

- CHABROL (E.). — Sarcome du IV^e ventricule. *Société de Neurologie de Paris*, 1^{er} juillet 1909, in *Revue Neurologique* 1909, p. 944.
- CHALLIOL (V.). — Tumori del IV^o ventricolo e del bulbo. *Rivista di Neurologia*, an. IV, fasc. 3, p. 266, juin 1931.
- CHAVANY (J.-A.), DAVID (M.) et PUECH (P.). — Considérations sur le diagnostic des tumeurs intraprotubérantielles. *Presse Médicale*, 30 septembre 1931, p. 1433.
- CHOTZEN (F.). — Zur Symptomatologie der Gehirnzystizerkose (Zystizerkosenmeningitis und Zystizerken des IV Ventrikels). *Neurol. Zentralblatt*, 1909, p. 680.
- CHRISTIANSEN. — *Les tumeurs du cerveau*. Masson édit., 1927, p. 261.
- Diagnostic et traitement des tumeurs de la fosse postérieure du crâne. *Annales des maladies de l'oreille, du nez et du larynx*, t. XLII, n^o 7, p. 758, 1923 et *Revue d'Oto-neuro-oculistique*, 1923, p. 403.
- CIACCIO (G.) et SCAGLIONE (S.). — Beitrage zur cellular Physiopathologie der Plexus choroidei. *Beiträge zur pathol. Anatomie und allgemeine Pathologie*, t. LV, p. 131, 1913.
- GIMBAL. — Zur Lehre der Geschwulste des IV Ventrikels. *Inaugural Dissertation*, Breslau, 1901, et *Virchow Archiv*, vol. 166, p. 289-318, 1901.
- CLAUDE et CHABROL (E.). — Les sarcomes du bulbe. *Archives générales de Médecine*, An. 87, p. 734, décembre 1910.
- CLAUDE et LÉVY-VALENSI. — Maladies du cervelet et de l'isthme de l'encéphale. *Traité Gilbert, Carnot*, t. XXXII, p. 374, Baillière édit., Paris, 1922.
- CLEMENTE (A.). — Contributo a la fisiologia dei centri bulbi respiratorii; effetti della applicazione della lobelina sul pavimento del IV^o ventricolo. *Bollettino della soc. ital. di Biol. sperim.*, vol. III, fasc. 1, p. 32-34, 1928.
- COLLINS (E.-T.). — Ocular haemangiomas formations associated with vascular tumours of the brain and spinal cord. *Proceedings of the Royal society of medicine*, vol. XXIV, n^o 3, p. 373, janvier 1931.
- COURVILLE (C.-B.) et ADELSTEIN (L.-J.). — Intracranial calcification with particular reference to that occurring in the gliomas. *Archives of surgery*, t. XXI, p. 801, novembre 1930.
- COUTELA (Ch.). — Tumeurs du IV^e ventricule et troubles oculaires. *Archives d'ophtalmologie*, 1909, p. 85.
- CRAMER (A.). — Ueber Cysticercus im IV Ventrikel. XXXII *Versammlung niedersächsischer und Westphälischer Irrenärzte zu Hanover am 1 mai 1897*, in *Neurologisches Zentralblatt*, 1897, p. 509.
- CROUSE (H.-W.). — The X Ray in neurological diagnosis; its short comings and possibilities. *American Journal of Roentgenology*, t. X, p. 437, juin 1923.
- CURSCHMANN. — *Berliner klinische Wochenschrift*, 1877.
- CUSHING (H.). — *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, vol. I, p. 297, 1905.

- CUSHING (H.). — Strangulation of the nervi abducentes by lateral branches of the basilar artery in cases of brain tumor. *Brain*, t. XXXIII, p. 204-235, octobre 1910.
- Tumours of the nervus acusticus. *Philadelphie*, 1917.
- Notes on a series of intracranial tumours. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. X, p. 605-668, décembre 1923.
- The intracranial tumours of preadolescence. *American Journal of diseases of children*, t. XXXIII, p. 551-584, 1927.
- Experiences with the cerebellar medulloblastomas. A critical review. *Acta pathologica et microbiologica scandinavica*, t. VIII, p. 1-86, 1930.
- Experiences with the cerebellar astrocytomas. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, vol. LII, n° 2, p. 129, février 1931.
- (H.) et BAILEY (P.). — *Tumours arising from the blood vessels of the brain*. Springfield, Illinois, Charles C. Thomas, 1928.
- CZYLHARZ. — Ein Fall von Cysticercus im vierten Gehirn-Ventrikel. *Wiener klin. Rundschau*, n° 38, p. 652, 1899.

D

- DAMASCHINO. — Cysticerque du IV^e ventricule. *Compte rendus de la Société médicale des Hôpitaux, Gazette hebdomadaire*, 1865, p. 524.
- Cysticerque du IV^e ventricule. *Union médicale*, 6 juin, 1865, p. 479.
- DAVIS (L.-E.). — A physiopathologic study of the choroid plexus with the report of a case of villous hypertrophy. *Journ. med. research*, t. XLIV, p. 521-534, septembre 1924.
- et CUSHING (H.). — Papillomas of the choroid plexus, with the report of six cases. *Archives of neurology and psychiatry*, vol. XIII, n° 6, p. 684-710, 1925.
- DAVISON (C.), SCHICK (W.) et GOODHART (S.-P.). — Cerebellar hemangioblastomas with incidental changes of the spinal cord. *Transactions of the american neurological association*, 1930, p. 377.
- DENES GÖRGÖ. — Ueber ein Dermoid des IV Gehirnventrikels. *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*, t. XXXV, p. 265, 1927.
- DERCUM (F.-X.). — Sarcome of the cerebellum, sarcomatous infiltration of the spinal pia. *The Journal of nervous and mental diseases*, vol. XXXIII, p. 169, mars 1906.
- DEVIC (A.), GRANDCLEMENT et PUIG (R.). — Tumeurs des plexus choroïdes du IV^e ventricule. *Société médicale des hôpitaux de Lyon*, 22 mars 1927, in *Lyon Médical*, 1927, t. II, p. 136.
- DEVIC et PUIG. — Quelques considérations sur les tumeurs du IV^e ventricule à propos d'une tumeur du plexus choroïde. *Journal de Médecine de Lyon*, p. 309, 30 juin 1927.
- DOBSON POOLE (T.). — A case of cerebellar tumour. *The Lancet*, 19 septembre 1891, p. 664.

- DOMPELING. — *Nederl. arch. for Geneeskunde*, vol. IV, 1869.
- DOWNAN (G.-E.) et SMITH (W.-A.). — Intracranial tumours : a review of one hundred verified cases. *Archives of neurology and psychiatry*, t. XX, p. 1312, décembre 1928.
- — Localizing diagnosis in brain tumour. *The Journal of the american medical association*, vol. XCVI, n° 5, p. 318, 31 janvier 1931.
- DOWNES (R.). — Dermoid cyst of cerebellum. *Journ. col. surg. Australasia*, t. II, p. 268, 1929.
- DRESEL et LEWY. — *Zeitschrift für experimentale Pathol. und Therapie*, t. XXI, 1920. *Zeitschrift für die gesamte exp. med.*, t. XXV, 1921.
- DREYFUS. — Vomissements matutinaux, signe précoce et longtemps unique d'une tumeur du cervelet. *Revue Neurologique*, t. I, p. 488, 1923.
- DURET. — *Les tumeurs de l'encéphale*, Alcan, 1905, pp. 699 et 811.

E

- ELSBERG (C.-A.). — *Tumours of the spinal cord.*, New-York, Paul Hoeber, 1923, p. 161, cas LIV.
- et SILBERT (S.). — The ventricular system; its relation to the cerebellum in ventriculography and other ventricular evidence in the recognition of cerebellar disease. *Archives of neurol. and Psychiatry*, vol. XIX, n° 4, pp. 596-616, 1928.
- ERRECART. — Hyperexcitabilité controlatérale dans les tumeurs de l'angle pontocérébelleux. *Revista de la soc. arg. Oto-neuro-ophthalmologica*, t. I. n° 3, pp. 79-82, 1925.
- ESSER (A.). — Ein carcinom des Plexus choroid des IV Ventrikels. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, t. CVI, p. 511, 1926.

F

- FAUVET (T.). — Contribution à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule chez l'enfant. *Thèse Paris*, 1910, n° 111.
- FINCHER et COON. — Ependymomas. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. XXII, pp. 19-44, 1929.
- FINKELNBURG (R.). — Beitrag zur Symptomatologie und Diagnostik der Gehirntumoren und des chronischen Hydrocephalus. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXI, p. 438, 1902.
- FISCHER (H.). — Klinische Mittheilungen : nicht operirte Gehirngeschwülste im vierten Ventrikel. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1898, n° 49.
- FORSTER. — Bemerkenswerte Fälle von Geschwülste des Nervensystem. *Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie*, t. XLVI, fasc. 13, 14, p. 909, 15 juin 1927.

- FRAZIER (G.). — Pseudo-tumeurs cérébrales. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. XXIV, n° 4, décembre 1930.
- FRENKEL (G.). — Zur Diagnostik des Cysticercus des IV Ventrikels. *Sovrenennaja psichoneurologija*, vol. IV, n° 3, pp. 211-215, 1927.
- FRERICHs. — *Ueber den Diabetes*, Berlin, 1884.
- FRICK. — Ein Fall von Cholesteatom in IV Ventrikel. *Inaugural Dissertation*, Breslau, 1910 et *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*, vol. VI, fasc. 2, 1910.
- FRIEDRICH. — Ein Fall von freien zystizerkus im vierten Ventrikel als wahrscheinliche Ursache eines tödlich verlaufenen Unfalles. *Inaugural Dissertation*, Leipzig, 1910.
- et STIEHLER (H.). — Ein Hämangioendotheliom der Medulla oblongata. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. LXXIII, pp. 158-171, 1922.
- FULTON (J.-E.). — A case of cerebellar tumor with seizures of head retraction described by Wurffbain in 1691. *Journal of nervous and mental diseases*, t. LXX, pp. 577-583, 1929.

G

- GALEZOWSKI (X.). — De la névrite et périnévrite optique et de ses rapports avec les affections cérébrales. *Archives générales de médecine*, 6^e série, t. XII, p. 676, 1868.
- GALT (H.-M.). — A case of sarcoma of fourth ventricle. *The Lancet*, t. XCV, p. 224, 10 février 1917.
- GARROD. — Papillomatous tumour in the fourth ventricle of the brain. *The Lancet*, p. 303, 1^{er} mars 1873.
- GEBERT (D.). — Cysticerker des Zentralnervensystems. *Inaugural Dissertation*, Leipzig, 1906.
- GERHARDT. — Das Gliom. *Zeitschrift zu der Säcularfeier der alma Julia Maximiliana gewidmet, von der medizinischen Fakultät Würzburg*, 1882, vol. II.
- GIANNULI (F.). — Contributo clinico ed anatomico allo studio dei tumori del IV^o ventricolo. *Revista Sperimentale di Freniatria*, t. XXIV, fasc. 1 et 2, pp. 87-413, 1898.
- GIERLICH. — Ein Papillom im IV Ventrikel mit operations Versuch und Sektionsbefund. *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1915, n° 30, p. 883.
- GILLET de GRANDMONT (A.). — De l'examen ophtalmologique comme élément de diagnostic dans certaines affections de l'organisme et en particulier dans les cas de tumeurs de l'encéphale. *Gazette des Hôpitaux*, 1861, n° 49, p. 73.
- GLOBUS (J.-H.) et STRAUSS (I.). — Spongioblastome multiforme. A primary malignant form of brain neoplasm. *Archives of Neurology and Psychiatry*, vol. XIV, p. 139, 1925, t. II.

- GOLD. — Ependymomen am Boden der Rautengrube und cerebr. Luftembolie mit protrahierten Verlauf. *Arbeiten an der Wiener neurologische Institut*, t. XXV, p. 223, 1924.
- GORDINIER (H.-C.) et CARREY (H.-W.). — A study of two unusual brain tumors; one of a multiple cylindroma of the base of the brain; the other of a neuroepithelioma of the choroïd plexus of the fourth ventricle. *Journal of nervous and mental diseases*, vol. XXXIII, n° 1, p. 1, 1906.
- GORDON (A.). — A special diagnostic phenomenon in cerebellar diseases. *Journ. of the american medical association*, vol. II, p. 461, 8 août 1908.
- GRANT (F.-C.) et FISHER (L.). — One hundred and sixteen verified intracranial lesions with report of vestibular test findings. *Journal für psychologie und Neurologie*, t. XXXIV, p. 113, 1926.
- GREENFIELD (J.-G.). — The pathological examination of 40 intracranial neoplasms. *Brain*, t. XLII, pp. 29-85, 1919.
- GREY (E.). — Posterior new growths without nystagmus. *The Journal of the american medical association*, t. LXV, pp. 1341-1345, 1915.
- The position of the head and suboccipital discomforts. *Annals of surgery*, t. LXIII, pp. 129-139, 1916.
- GRÜNBAUM (A.). — A case of sarcomatous (endotheliomatous) leptomeningitis. *Transactions of the pathological society of London*, t. LVII, p. 313, 1906.
- GRUND (G.). — Ueber Eosinophilie im Liquor cerebrospinalis bei Rautengruben Cysticercus. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, vol. XLVI, fasc. 3, 1913.
- GUCCIONE. — La cisticercosi del sistema nervoso centrale umano. *Società editrice Libr.* 1919.
- GUILLAIN (G.), BERTRAND (I.) et PERISSON (J.). — Un cas d'angiogliome latérobulbaire. *Revue Neurologique*, XXXIV^e année, t. II, p. 722, 1927.
- — — Medulloblastome du IV^e ventricule à évolution aiguë. *Société de Neurologie de Paris*, 3 juillet 1930, in *Revue Neurologique*, XXXVII^e année, t. II, n° 1, p. 62, juillet 1930.
- — — et SCHMITE (P.). — Cysticercose cérébrale racémeuse. *Revue de Neurologie*, novembre 1927, p. 433.
- PERON (N.) et THEVENARD (A.). — Le liquide céphalo-rachidien dans la cysticercose cérébrale. *Société de biologie*, 10 juillet 1926, p. 555.

H

- HAGUENEAU (J.). — Cinq cas de tumeurs cérébrales opérées pour appendicite. *Société Médicale des Hôpitaux*, 4 juillet 1930, p. 1228.
- HAHN (R.). — Ueber einem Fall von Rautengrubencysticercus mit ungewöhnlich langer Krankheitsdauer. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, t. XIX, fasc. 1, p. 42, 1913.

- HAIKE. — Hirntuberkel am Dach des vierten Ventrikels und im Crus posterius Cerebelli bei chronischer Mittelohreiterung. *Archiv für Ohrenheilkunde*, vol. LVIII, p. 206, 1903.
- HALLÉ (J.) et LEREBoullet (J.). — L'hématémèse dans les tumeurs cérébrales. *Bulletins de la Société de pédiatrie de Paris*, octobre 1931, p. 465.
- HALLER (G.). — Ueber den Bau und die Entwicklung der Deckplatte des vierten Ventrikels insbesondere beim Menschen. *Verhandlungen der anat. Gesellschaft an dem XXXI Versammlung in Erlangen*, vol. IV, p. 24-27, 1922.
- HARRINGTON-DOUTY (J.-H.). — Notes and remarks upon a case of villous tumour in the fourth ventricle. *Brain*, vol. VIII, p. 409, octobre 1885.
- HEIMPEL. — Eine Dermoidcyste an der Basis des kleinen Gehirn. *Inaug. Dissertation, Munich*, 1874.
- HENNEBERG (R.). — Ueber Ventrikel und Pons tumoren. *Charité annalen*, vol. XXVII, p. 493 à 524, 1902.
- Ueber das ependymare Gliome. *Gesellschaft der Charité Aerzte*, 20 juillet 1905, in *Berliner Klinische Wochenschrift*, n° 41, p. 1318, 1905.
- Ueber Gehirn Cysticerkose ins besondere über die basale cysticerken Meningitis und den Rautengruben cysticerkus. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 8 janvier 1906, in *Neurologisches Zentralblatt*, 1906, p. 143.
- Ueber den Rautengrubencysticerkus. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, vol. XX, 1906, 2^e fasc. p. 28.
- HENOCH (E.). — Vorlesungen über Kinderkrankheiten, 1898.
- HENSEN. — Ueber Zysticerken im IV Ventrikel. *Deutscher archiv für klinische Medizin*, t. LXIV, p. 635, 1899.
- HERMANIDES (R.S.). — Operative behandelung van hersengezwellen. *Akad. proefschrift, Utrecht*, 1894, J. van Boekhoven, vol. VIII, p. 111.
- HERZOG (G.). — Ueber einem Rautengrubencysticerkus. *Zieglers Beiträge zur Pathol. anat. und zu allgemeine Pathologie*, t. LVI, fasc. 2, 1913.
- HEUER (G.-J) et DANDY (W.-E.). — *Bulletin John's Hopkins Hospital*, t. XXVII, p. 314, 1916.
- HEYDENREICH (A.). — Tumeur du bulbe. *Bulletins de la société anatomique*, 1875, p. 431.
- HILDEBRANDT (K.). — Zur Kenntnis der gliomatösen Neubildungen des Gehirns mit besonderer Berücksichtigung der Ependymären gliome. *Thèse, Berlin*, 1906.
- Sur Kenntniss der gliomatösen Neubildungen des Gehirns. *Virchows Archiv*, t. CLXXXV, fasc. 2, p. 341, 1906.
- HILLER (F.). — Le problème du centre bulbaire du métabolisme hydrocarboné. *Münchener medizinische Wochenschrift*, t. LXXVII, n° 20, 16 mai 1930.

- HIRSCH (E.). — Einige seltenere Komplikationen der Syringomyelie. Neuroepitheliom des IV Ventrikels. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, vol. CII, fasc. 5, p. 748-756, 1926.
- HIRSCH (E.-F.) et ELLIOTT (A.-R.). — Ependymomas of the lateral and fourth ventricles of the brain. *American Journal of Pathology*, vol. I, n° 6, p. 627-634, 1923.
- HOGSDON (J.-S.). — Combined ventricular and lumbar puncture in the diagnosis of brain tumours; further studies. *Journal of the american medical association*, vol. XC, p. 1526, 12 mai 1928.
- HOLMAN (E.). — Difficult urination associated with intracranial tumours of the posterior fossa. *Archives of Neurology and Psychiatry*, vol. XV, n° 3, p. 371, mars 1926.
- HOLMES (G.). — On the clinical symptoms of cerebellar disease and their interpretation. *The Lancet*, t. I, p. 1180, 17 juin 1922.
- The symptoms of acute cerebellar injuries due to gunshot injuries. *Brain*, t. XL, p. 461, 1917.
- HORRAX (G.). — A consideration of the dermal versus the epidermal cholesteatomas having their attachment in the cerebral envelopes. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. VIII, p. 265, 1927.
- General cisternal arachnoiditis simulating cerebellar tumour. *Archives of Surgery*, t. IX, p. 95-112, 1924.
- HORSLEY (V.). — Three cases of cerebellar tumour after operation with reference to the question of cerebellar compensation. *Brain*, t. XXVI, p. 467, 1903 et *West London med. Journal*, t. XIV, p. 149, 1909.
- HUNZIKER. — Beiträge zur Lehre der Intraventrikulären Tumoren. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXX, p. 77, 1906.

I

- INGHAM (S.-D.). — Tumour of fourth ventricle. *Proceedings of the pathological society of Philadelphia*, vol. XVIII, p. 5, 1916.
- INSABATO (L.). — Crisi di opistotono morte improvvisa in un caso di tumore della fossa cranica posteriore. *Cervello*, An. V, n° 4, p. 20-25, 1926.

J

- JACKSON, (J.-H.). — On a particular variety of epilepsy. *Brain*, t. XI, p. 179, 1888-89.
- Case of tumour of the middle lobe of the cerebellum; cerebellar paralysis with rigidity (cerebellar attitude); occasional tetanus-like seizures. *Brain*, vol. XXIX, p. 425, 1906. *British medical Journal*, 4 novembre 1871.
- et RUSSEL (J.-S.-R.). — A clinical study of a case of cyst of the cerebellum; weakness of spinal muscles; death from failure of respiration. *British medical Journal*, p. 393, 24 février 1894.

- JAEGER (R.). — Ueber Schuss Verletzung des Gehirns mit Verweilen der Kugel in IV Ventrikel während 4 1/2 Jahre. *Münchener medizinische Wochenschrift*, n° 39, p. 2108, 1912.
- JOBERT DE LAMBALLE. — Étude sur le système nerveux. *Journal de Brown-Sequard*, cité par Macabiau in *Spillmann et Schmitt*.
- JOSEPH (M.). — Ueber Geschwülste des IV Ventrikels. *Zeitschrift für klinische Medizin*, t. XVI, p. 349, 1889.
- JUMENTIÉ (J.). — Oblitération du IV^e ventricule et de l'aqueduc de Sylvius. Dilatations ventriculaires sus-jacentes. *Société de Neurologie de Paris*, 23 février 1924, in *Revue Neurologique*, t. I, p. 353, 1924.

K

- KAPPERS (Ariens). — Die vergleichende Anatomie des Nervensystems der Wirbeltiere und der Menschen, *Haarlem*, 1920, t. I, p. 266.
- KARLEFORS (J.). — Die Hirnhauträume des Kleinhirns, die Verbindungen des IV ventrikels mit den Subarachnoïdalräumen und der aquæductus Cochleæ bei Menschen. *Acta otolaryngologica*, vol. IV, pp. 1-184, 1924.
- KAHLDEN (V.). — Ueber Wucherungsvorgänge an Ependymepithel bei gegenwart von Cysticerken. *Zieglers Beiträge zur Pat. Anatomie*, vol. XXI, 1897.
- KELLY. — *Pathological society of London*, 18 février 1873, in *The Lancet*, 15 mars 1873, p. 376.
- KENNEDY (Foster). — Astereognosis. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. XII, p. 305-307, 1924.
- KISSLING. — Tumor des IV Ventrikels. *Arztlicher Verein im Hamburg*, 18 juin 1912, in *Neurologisches Zentralblatt*, 1912, p. 1336.
- KJELLBERG. — Fall af glioma cerebelli. *Hygiea. Svenska Läkarsälleskape's för händl.*, p. 625, in *Jahresbericht, über die leistungen und forschritte in der gesamten Medizin*, 1879, t. II, p. 637.
- KLEIN (R.). — Ueber die Zwangshaltung des Kopfes bei Kleinhirnkrankungen, *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, vol. XCII, p. 496, 1924.
- KLUGE (A.). — Die Erweiterung des Foramen occipitale Magnum. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, vol. LXXIII, p. 606, 1921.
- KOSSAKOWSKI (A.). — Plötzlicher Tod in einem Fall von Status thymolymphaticus und Cysticercus des IV Ventrikels. *Gazeta Lekarska*, 1916, n° 15.
- KÖRNER (H.). — Geschwülste der Adergeflechte. *Zentralblatt für allgemeine Pathologie un Pathol. Anat.*, t. XXX, n° 6, p. 121, 31 mars 1919.
- KRATTER et BÖHMIG. — Ein freier Gehirnzystizerkus als Ursache plötzlichen Todes. *Zieglers Beiträge zur Pathol. Anat.*, vol. XXI, 1897.
- KRAUSE. — *Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks*. Berlin, Wien. 1911.

- KREDEL (F.-E.). — Tissue culture of intracranial tumors. *American Journal of Pathology*, t. IV, p. 337-340, 1928, et *Archives of Surgery*, t. XVIII, p. 2008-2018, 1929.
- KRUSE (A.). — Demonstration eines Dermoids von seltener Localisation. *Greifswalder medizinischer Verein*, 7 février 1891, in *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1891, p. 567.

L

- LAEHR (M.). — Ueber Gehirntumoren nach Kopfverletzungen. *Charité annalen*, t. XXIII, 1898.
- LAFORA (G.-R.). — Obscure symptomatology with tumors of the fourth ventricle. *New-York Medical Journal*, t. XCIV, p. 1027, 18 nov. 1911.
- LANNELONGUE (M.). — Kystes dermoïdes intracraniens. Démonstration de leur origine ectodermique. Nouveau signe caractéristique pour diagnostiquer ces tumeurs. *Bulletins de l'Académie de Médecine*, t. LXIII, p. 345, 1910.
- et ACHARD. — *Traité des kystes congénitaux*. Paris, 1886, p. 191.
- LANZONI. — *Raccogli medici di Forlì*, 1876.
- LA PICCIRELLA. — Sopra un caso di tumore del IV° ventricolo. *Rivista di Clinica medica*, an. XXX, n° 10, p. 551, 30 mai 1929.
- LAPINSKI (M.-N.). — Ein Fall von tumor ventriculi IV, *Lijecnicki Vjesnik*, an. L, n° 1, p. 3-9, 1928.
- LARUELLE (L.). — Sarcome du lobe droit du cervelet et du pédoncule cérébelleux inférieur droit. Valeur diagnostique de la position de la tête. Hypertension crânienne avec hypertension rachidienne. *Revue Neurologique*, 1906, n° 4, p. 204.
- LAWRENCE (S.). — *Edinburgh medical Journal*, mars 1874.
- LEAVITT (F.-H.). — Cerebellar tumors occurring in identical twins. *Archives of Neurology and psychiatry*, t. XIX, p. 617, 1928.
- LEBER. — Beiträge zur Kenntniss der Neuritis des Sehnerven. *Archiv. für Ophthalmologie von Graefe*, vol. XIV, part. 2, p. 363, 1868.
- LEIDLER. — Experimentelle untersuchungen über das Endigungsgebiet des Nervus vestibularis, *Mitteilungen Arbeiten an der Neurol. Inst.*, Wien, 1913 et 1914.
- LESCHKE. — *Deutsche medizinische Wochenschrift*, t. XLVII, p. 376, 1921.
- LEVYRAT-PERROTON. — Quelques considérations sur un cas de glycosurie déterminé par une tumeur colloïde renfermée dans le IV° ventricule. *Thèse Paris*, 1859, n° 110.
- LEYDEN. — Ein Fall von diabetes insipidus, *Berliner klinische Wochenschrift*, 1865, n° 37, p. 373.
- LIDDELL et SHERRINGTON. — Reflexes in response to stretch (myotatic reflexes). *Proceedings of the royal society*, vol. XCXVI, p. 212, 1924.
- LINCK. — Zur Kenntnis der ependymären Gliomen des IV Ventrikels. *Ziegler's Beiträge zur pathologischer Anatomie*, vol. XXXIII, p. 98, 1903.

- LINDAU (A.). — Studien über Kleinhirncysten : Bau-Pathogenese und Beziehungen zur Angiomatosis. *Acta pathologica et microbiologica scandinavica*. Sup. I, p. 1-128, 1926.
- Zur Frage der angiomatosis retinae und ihres Hirnkomplikation. *Acta ophtalmologica*, t. IV, p. 193, 1927.
- Discussion on vascular tumours of the brain and spinal cord. *Proceedings of the royal society of medicine*, vol. XXIV, n° 3, p. 363, janvier 1931.
- LORENTE DE NÓ (R.). — Ueber den Ursprung der Striae am Boden des vierten Ventrikels und über die autonomen Nerven des Cochlearis. *Revista espanola de laryngologia, otologia y rinologia*, an. XV, n° 2, p. 65-80, 1924.
- LOZANO (R.) et COSTERO (I.). — Ein Tumor des Verlängerter Rückenmarks. *Deutsche Zeitschrift für chirurgie*, t. CXCVIII, p. 270, 1926.

M

- MAGNUS (R.). — *Körperstellung*, Berlin, 1924.
- et DE KLEIJN. — Die Abhängigkeit des Tonus der Extremitätenmuskeln von der Kopfstellung, *Pflüger's Archiv*, vol. CXLV, p. 455-1912.
- MAHUSTEN. — *Bliz Hygien*, mai 1869.
- MALLORY (F.-B.). — Three gliomata of ependymal origin. *Journal of medical research*, t. VIII, n° 4, 1902.
- MARBURG (O.). — Die tumoren des IV Ventrikels. *Handbuch der Neurologie des Ohres*. Urban und Schwarzenberg, 1926, Wien, t. II, p. 116 et suivantes.
- Zur Kenntniss der Neuroepitheliale Geschwülste (Blastoma ependymale). *Arbeiten an der Wiener Neurologische Institut*, t. XXIII, p. 192. 1921.
- Studien über den Kleinhirnbrückenwinkel und den hinteren Kleinhirnabschnitt, *Arbeiten an der Wiener Neurologische Institut*, t. XXIV, p. 1, 1923.
- et RANZI. — *Archiv. für klinische Chirurgie*, vol. CXVI, p. 196, 1921.
- MARGULIS. — Ueber ependymäre Gliomatose der Hirnventrikel. *Archiv für Psychiatrie*, t. L, p. 788, 1913.
- MARINESCO (G.). — Un cas de diabète insipide dépendant d'un gliosarcome du plancher du IV^e ventricule. *Gazette des hôpitaux*, 73^e année, n° 25, p. 246, 1^{er} mars 1900.
- MARTEL (T. DE). — Nouveau procédé opératoire pour la découverte du cervelet. *Bulletins et mémoires de la Société de chirurgie*, 19 février 1930, p. 261.
- Kyste hydatique du IV^e ventricule. *Bulletins de la Société de chirurgie de Paris*, t. LVI, pp. 98-101, 1930.

- MARTEL (T. DE). — Tumeurs cérébrales. Accidents postopératoires. Leur mécanisme. Leur traitement. *Congrès neurologique international*, Berne, août 1931.
- et GUILLAUME (J.). — *Les tumeurs cérébrales*, Paris, 1931, Doin, édit.
- MARTENS-SEIFFER. — Zur Pathologie der Kleinhirngeschwülste. *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1908, n° 32, p. 1477.
- MARTIN (P.). — La trépanation de la loge du cervelet. *Archives franco-belges de chirurgie*. Vol. XXVI, pp. 537-574, 1923.
- Le traitement chirurgical des gliomes cavitaires de l'encéphale. *Archives franco-belges de chirurgie*, t. XXVI, pp. 807-847, 1923.
- Rapport sur les tumeurs du IV^e ventricule au point de vue clinique, oto-neuro-ophtalmologique et chirurgical. *Réunion annuelle du groupement belge d'oto-neuro-oculistique*, 23 décembre 1929, in *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, 1930, pp. 255 et 293.
- MARTINEAU. — Tumeur du cervelet. *Bulletin de la Société anatomique*, 1859, p. 244.
- MASSON (G.-B.). — Dangers of diagnostic lumbar puncture in increased intracranial pressure due to tumor of the brain. A review of 200 cases in which lumbar puncture was done. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. XXI, p. 1141, 1929.
- The occurrence of calcification in gliomas. *Bulletin of the neurological Institute of New-York*, vol. I, p. 314, juin 1931.
- MATTAUSCHEK (E.). — Beitrag zur Klinik und Pathologie der Gehirngeschwülste. *Jahrbuch für Psychiatrie und Neurologie*, t. XXXVI, p. 177, 1914.
- MASSON (P.) et DREYFUS (G.). — Neurogliocytome embryonnaire du vermis. *Revue neurologique*. 1925, t. II, pp. 227-230.
- MEEK (W.-J.). — A study of the choroïd plexus. *J. comp. neurol. et psych.*, t. XVII, p. 286, 1907.
- MEILLIÈRE (G.) et CAMUS (L.). — Inosurie expérimentale consécutive à une lésion du plancher du IV^e ventricule. *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 28 juillet 1906, t. II, p. 159.
- MEYER (E.). — Sarcom des III Ventrikel mit metastasen im IV Ventrikel. *Arch. für Psychiatrie und Nervenheilkunde*. Vol. XXXII, p. 320, 1899.
- MICHAEL. — Zur Aetiologie des Diabetes Mellitus. *Deutsche Archiv für klinische Medizin*, t. XLIV, p. 597, 1889.
- MINT. — Hirn chirurgische Eingriffe in der Hinterhauptsgruben. *Archiv für klinische Chirurgie*, t. CXIX, p. 825, 1922.
- MINTZ (W.). — Beitrag zur Chirurgie der Cysticercose des Grosshirns und des IV Ventrikels. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, vol. CCIX, fasc. 1 et 2. pp. 104-109, 1928.
- MÜLLER (H.-U.). — *Acta ophtalmologica*, vol. VII, 1929.
- MONTGOMERY (M. F.) et LUCKHARDT (A.-B.). Action de l'hypertension intracranienne sur le réflexe rotulien. *American Journal of physiology*, t. XCI, p. 210, décembre 1929.

- MORELLI. — *Zentralblatt für medizinische Wissenschaften*, 1877.
- MORISON. — *Edinburg Medical Journal*, mars 1878.
- MORNING. — *The Lancet*, 1871. Cité par Gimbal.
- MOSLER (F.). — Zur Casuistik der Hirntumoren. *Virchow Archiv*, vol. XLIII, p. 220, 1868.
- MOXON. — *Pathological society of London*, 18 février 1873, in *the Lancet*, 15 mars 1873, p. 377.
- MUSKENS (L.-J.-J.). — An anatomico-physiological study of the posterior longitudinal bundle in its relation to forced movements, *Brain*, 1913-1914, t. XXXVI, p. 352.
- The central connections of the vestibular nuclei with the corpus striatum and their significance for ocular movements and for locomotion. *Brain*, t. XLV, p. 454, 1922.
- MUTHMANN (A.) et SAUERBECK (E.). — Ueber eine gliomgeschwulst des IV Ventrikels. *Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie*, vol. XXXIV, p. 445, 1903.

N

- NALIN (E.). — Su di un caso di angioma cavernoso del pavimento del IV^o ventricolo. *Rivista sperimentale di freniatria*, vol. LI, fasc. 1 et 2, pp. 115-124, 1927.
- NEIDING (M.). — Geschwulst des IV Ventrikels. *Deutsches Zeitschrift für Nervenheilkunde*, vol. LXXXIV, fasc. 4 à 6, p. 305, 1925.
- Une tumeur du IV^e ventricule. *Sovremennaja Psychonevrologia*, t. I, pp. 14-19, 1925, in *Revue Neurologique*, 1926, t. I, p. 701.
- NEWMARK (L.) et LENNAN (M.-B.). — Two cases of tumour in the fourth ventricle and cerebellum. *California State Journal of Medicine*, septembre 1910.
- NORÉGOURT (P.), HAGUENAU (J.) et BIZE (P.-R.). — Aspect cérébriforme du crâne à la radiographie et tumeurs cérébrales. *Archives de Médecine des enfants*, 1928.
- NOBEL. — Kasuistischer Beitrag zur Kenntniss der Tumoren des IV Ventrikels. *Virchow Archiv*, t. CCXIII, p. 457, 1913.
- NORRIS (Ch.). — Presentation of a case of cysticercus cellulosae of fourth ventricle. *Proceedings of the New-York pathological society*, 1910, oct.-nov., in *Neurologisches Zentralblatt*, 1912, p. 519.
- NOTHNAGEL. — Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten, 1879.
- NUBIOLA (Pedro). — Unstillbares Erbrechen bei einer Schwangeren infolge einer Blutung in den IV Ventrikel. *Revista española de obstetricia y gynecologia*, an. VII, n^o 87, pp. 97-100, 1923.

O

- OBARRIO (J.-M.), ROQUE (O.), DOWLING (E.) et KUHN (M.). — Ependimoma del IV^o ventricolo. *Archivos argentinos de Neurologia*, t. CXIII, p. 3. *Revista Especial Medica*, t. IV, pp. 57-74, 1929.

- OLIVECRONA (H.) et LYSHOLM (E.). — Notes on the Roentgen therapy of gliomas of the brain. *Acta radiologica*, t. VII, pp. 259-269, 1926.
- OLLIVIER (C.-P.). — Traité des maladies de la moelle épinière. Paris, 1837, t. II, obs. 138, p. 490.
- OPPENHEIM (H.). — Ueber einen Fall operativ behandelter Kleinhirngeschwulst mit Heilerfolg, *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1912, n° 50, p. 2345.
- *Die Geschwülste des Gehirns*, 1896.
- Kurzer Mittheilung zur Symptomatologie der Tumoren der hinteren Schädelgrube. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, in *Neurologisches Zentralblatt*, t. XXV, p. 137, 1905.
- et KRAUSE (K.). — Partielle Entfernung des Wurms wegen Geschwulstbildung unter breiter Eröffnung des IV Ventrikels. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1913, n° 8, p. 333.
- ORLANDI (N.). — Papilloma ependimaria del IV° ventricolo. *Clinica y laboratorio*, vol. V, n° 27, p. 41, 1925.
- ORSCHMANN (F.). — Ueber Zistizerken im IV Ventrikel. *Inaug. Dissertation*, Giessen, 1911.
- OSTERWALD (K.). — Beitrag zur Diagnose des Cysticercus Ventriculi quarti. *Neurologisches Zentralblatt*, an. XXV, p. 265-270, 1906.

P

- PAVIOT (J.). — Tumeur des plexus choroïdes du IV° ventricule avec vomissements incoercibles et fécaloïdes. *Revue Neurologique*, 1903, n° 21, p. 1035.
- PEARSON IRVINE. — *Transactions of the pathological society of London*, vol. XXX, p. 195, 1879.
- PERRAUD. — *Lyon Medical*, 1869.
- PFEIFFER. — Ein Fall von ausgebreiteten ependymären Gliom der Gehirnhöhlen. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. V, p. 459, 1894.
- PFLEGER (L.). — Beobachtungen über Heterotopie grauer Substanz im Marke des Kleinhirns. *Centralblatt für d. med. Wissenschaften*. 26 juin 1880, p. 468.
- PICHLER (K.). — Ein Fall von Diabetes insipidus bei Ependymitis diffusa am Boden der Rautengrube. *Centralblatt für innere Medizin*, 1903, n° 34.
- PICK (F.). — Ein Fall von narbigen Verschluss des IV Ventrikels. *Zeitschrift für Heilkunde*, vol. XIII, fascicules 4 et 5, 1893.
- PIERRE (A.). — Contribution à l'étude des tumeurs du IV° ventricule. *Thèse de Nancy*, 1882, n° 156.
- POL HULSHOFF. — Een Tumor in den Vierden Ventrikel met druk op den lobus simplex. *Psychiat. e. Neurol. Bladen*, vol. IX, p. 505, 1905.
- PRANTOIS et ETIENNE. — Sarcome primitif des ventricules du cerveau. *Archives de Neurologie*, t. XXVII, n° 86, p. 270, 1894.

R

- RACH (E.). — Ueber primäre Sarkomatose der inneren Hauto des Gehirns und Rückenmarks im Kindesalter. *Zeitschrift für Heilkunde*, t. XXVIII, supplément, p. 78, 1907.
- RADEMAKER. — *De beteekenis der roode Kernen en van het overige mesencephalon voor spiertonus, lichamshouding en labyrinthaire reflexen.* Leiden, 1924.
- RAYMOND. — Tumeur cérébrale avec abolition des réflexes tendineux. *Archives de Neurologie*, janvier 1904.
- RECKLINGHAUSEN (F.-V.). — Cysticercus im IV ventrikel. *Virchow Archiv*, vol. XXX, p. 64.
- Schädelverletzung, Tuberkulose, Diabetes mellitus, Tumor im IV Ventrikel. *Virchow Archiv*, vol. XXX, p. 364, 1864.
- REGARD (G.-L.). — Corps étrangers des ventricules cérébraux. *Presse Médicale*, 1919, n° 64, p. 645.
- RENOUX. — La survie dans un cas d'hémorragie d'origine traumatique du IV^e ventricule. *Annales de médecine légale*, an. VIII, n° 6, pp. 255-257, 1928.
- REYS et ALFANDARY. — Les troubles vestibulaires dans les tumeurs du IV^e ventricule. *Réunion oto-neuro-oculistique* de Strasbourg, 18 février 1928.
- — Contribution à l'étude de la symptomatologie labyrinthique de certaines tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1928, pp. 445 et 524.
- RHEINDORF. — Papilläres Epitheliom des IV ventrikels. *Charité Annalen*, 1908, t. XXXII.
- RICHTER. — Ueber einen Fall von multiplen Sarkom der inneren Meningen des Centralnervensystems. *Prager medizinische Wochenschrift*, 1886, p. 213.
- RILLIET et BARTHEZ. — *Traité des maladies des enfants*, 1861.
- RINDFLEISCH (W.). — Ueber diffuse Sarkomatose der weichen Hirn und Rückenmarks-Hauto mit charakteristischen Veränderungen der cerebrospinal Flüssigkeit. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXVI, p. 135, 1904.
- RISER et VALATX. — Formes vomitives des tumeurs de la fosse postérieure. *Société de Médecine, de Chirurgie et de Pharmacie de Toulouse*, mars, 1931.
- ROBIN (Ch.) et BLONDEL. — Description d'une tumeur épithélioïde provenant du plexus choroïde dont elle garde la structure fondamentale. *Société de biologie de Paris*, mars 1856, in *Gazette Médicale de Paris*, 7 août 1858, p. 506.
- ROGER. — Tumeur du IV^e ventricule chez une fillette de 6 ans. *Journal des maladies des enfants*, 1869.

- ROSENBLATH (W.). — Ein Beitrag zur Lehre von den Geschwülsten des Centralnerven Systems. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXXI, p. 335, 1906.
- ROSENFELD. — Zur Diagnose der Erkrankungen des IV ventrikels. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, vol. LV, p. 257, 1924.
- ROSS. — Cases of intracranial tumour. *Brain*, vol. II, janvier 1880, p. 569.
- ROTHMANN. — Demonstration zur Rindenexstirpation des Kleinhirns. *Neurologisches Zentralblatt*, 1914, p. 1010-1018.
- ROTHMANN (Junior). — Diagnose der Hirntumoren. *Verhandlungen des Vereins für innere Medizin*, 1892, p. 96.
- ROUSSY (G.), LHERMITTE (J.) et CORNIL (L.). — Essai de classification des tumeurs cérébrales. *Annales d'anatomie pathologique médico chirurgicale*, t. I, p. 333, 1924.
- et OBERLING (C.). — Les tumeurs des centres nerveux et des nerfs périphériques. *Atlas du cancer*, fasc. 9 et 10, août 1931. Alcan, éditeur.
- Classification histologique des tumeurs des centres nerveux. *Congrès neurologique international*. Berne, août 1931.
- RUSSEL BRAIN (W.). — On the rotated or « cerebellar » posture of the head. *Brain*, vol. XLIV, part. 1, p. 61, 1926.
- RUTTIN. — Gliom des IV Ventrikels. *Oesterreiche otologische Gesellschaft*, 24 juin 1912, in *Monatschrift für Ohrenheilkunde*, t. XLVI, p. 856, 1912.

S

- SACHS (E.). — Papilloma of the fourth ventricle. *Archives of Neurology and Psychiatry*, vol. VIII, n° 4, p. 379-382, 1922.
- Various types of pathologic lesions of the central nervous system that are readily amenable to surgical measures. *Surg. clin. of North-America*, vol. V, n° 5, p. 1195-1212, 1925.
- The diagnosis and treatment of brain tumors. H. Kimptom, édit., Londres, 1931.
- et SCHWAB (S.-I.). — A consideration of some selected problems in a year's neurological service. *Journ. of the american medical association*, t. LXVII, p. 1651, 1916.
- SAMMARTINO (U.). — Contributo al meccanismo d'azione della lesione del IV° ventricolo. *Archivio di farmacologia sperimentale e scienze affine*. Vol. XXXVII, fasc. 10, p. 231-240 et fasc. 11, p. 241-255, 1924.
- SARGENT (P.). — Discussion of vascular tumours of the brain and spinal cord. *Proceedings of the royal Society of Medicine*, vol. XXIV, n° 3, p. 370, janvier 1931.
- SATO (K.). — Ueber Zystizerken im Gehirn des Menschen. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, vol. XXVII, p. 24, 1904.
- Ein Fall von Tumor des vierten Ventrikels. *Fuknoka Ikwadaigaku Zasshi*, t. XXII, p. 73, 1929, in *Zentralblatt für die gesamte Neurologie*, vol. LVII, p. 88, 1930.

- SAXER (F.). — Ependymepithel Gliome und epitheliale Geschwülste des Centralnervensystems. *Zieglers Beiträge zu allgemeine Pathologie und pathol. Anat.*, t. XXXII, p. 326, 1902.
- SCHAEFFER (H.) et CUEL. — Cysticercose du IV^e ventricule; étude anatomo-clinique. *Paris Médical*, an. XVII, n^o 40, p. 255, 1^{er} octobre 1927.
- SCHALLER (W.-F.). — Glioma in the fourth ventricle with involvement of the triangular vestibular nucleus. Report of a case with symptoms of dystonia, dysmetria, tremor and tonic fits. *Journal of Neurology and Psychopathology*, vol. VI, n^o 24, p. 281, 1926.
- SCHMITE (P.). — Les cysticercoses du névraxe. *Thèse Paris*, 1928. Legrand, éditeur.
- SCHÖNBECK (O.). — Die Gefahren der Lumbalpunktion. *Archiv für klinische Chirurgie*, t. CVII, p. 309, 1915.
- SCHÖPPLER (H.). — Ueber einen Fall von cysticercus cellulosæ im IV Ventrikel als plötzliche Todesursache. *Zentralblatt für pathologische Anatomie*, vol. XVII, n^o 23, p. 945, 1906.
- SCHÜLE (A.). — Spätlicher Ileus bei tumor des IV Ventrikels. *Archiv für Verdauungskrankheiten*, t. XXI, p. 114, 1915.
- SCHULGIN. — Zwei Fälle von Cholesteatom des IV Ventrikels. *Sowremennaja psichiatrja*, 1911, n^o 1 in *Neurologisches Zentralblatt* 1912, p. 318.
- SCHULTZE (Fr.). — Ein Fall von eigenthümlicher multipler Geschwulstbildung des centralen Nervensystems und seiner Hüllen. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1880, p. 523.
- SCHULTZEN. — Auftreten von Inosit im Harne. *Archiv für Anatomie*, 1863, t. I, p. 29.
- SHERRINGTON. — Decerebrate rigidity and reflex coordination of movements. *Journal of physiology*, vol. XXII, p. 327, 1898.
- SHINOSAKI (T.). — Die Bedeutung des Kleinhirnwurms für die Zuckereglulation. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, t. CVI, p. 483, 1926.
- SHUMAN (J.-W.). — Two cases of sudden death associated with fourth ventricular tumor. *An. of clin. med.*, vol. IV, n^o 7, pp. 595-598, 1926.
- SILBERBERG (E.). — Neuroblastome und neuroepitheliome. *Virchow Archiv*, t. CCLX, p. 251, 1926.
- SLAYMAKER (S.-R.) et ELIAS (F.). — Papilloma of choroid plexus with hydrocephalus. *Archives of Internal medicine*, t. III, p. 289-294, mai 1909.
- SMITH (F.-E.) et HOGSDON. — Combined ventricular and lumbar puncture in the diagnosis of brain tumour. *The Human cerebrospinal fluid*, p. 172. Hoeber, éditeur, New-York, 1926.
- SOSMAN (M.-G.) et PUTMAN (T.-J.). — Roentgenological aspects of brain tumours. *American Journal of Roentgenology and Radium therapy*, t. XIII, p. 1, 1925.

- SPILLER (W.-G.). — Gliomatosis of the Pia and Metastasis of glioma. *Journal of nervous and mental diseases*, vol XXXIV, p. 297, 1907.
- SPILLMANN (P.) et SCHMITT (J.) — Contribution à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule. *Archives générales de médecine*, 7^e série, t. X, p. 182, 1882.
- SPITZER (A.). — Ein Fall von Tumor am Boden der Rautengrube. Beitrag zur Kenntniss des hinteren Längsbündels. *Arbeiten aus Pr. Obersteiners Laboratorium*, 1899, Wien, 6^e fasc. in *Neurologisches Centralblatt*, 1901, p. 128.
- SPROTTE. — Ueber den Rautengrubencysticercus mit Beschreibung eines Falles. *Inaug. Dissert. Leipzig*, 1911, n^o 136.
- STAMM. — Ein Fall von cyst im IV^e ventrikel. *Inaug. Dissert. Göttingen*, 1897.
- STARR (M.-A.). — *American Journal of medical Sciences*, t. CXXXIX, p. 531, 1910.
- STEIN (J.). — Zur Casuistik der Gehirntumoren. *Prager medizinischer Wochenschrift*, 1897, n^{os} 25 et 26.
- STEINITZER. — Zur Klinik der freien isolierten Zysticerken des IV Ventrikels. *Wiener med. Presse*, 1902, vol. XXX.
- STENVERS. — Position of the Head in cerebral Tumors above and below the tentorium. *Archives of Neurology and Psychiatry*, t. XIII, n^o 6, p. 711, 1925.
- STERN (A.). — Ueber Cysticerken im IV Ventrikel. *Deutsche Zeitschrift für klinische Medizin*, an. LXI, 1907.
- Ueber Tumoren des IV Ventrikels. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. XXXIV, p. 195, 1908.
- STEWART (James-Purves). — Intracranial Tumors and some errors in their diagnosis. *Oxford, Med. Public.* 1927.
- et HOLMES (G.). — Symptomatology of cerebellar tumours. *Brain*, t. XXVII, p. 522, 1904.
- STIEDA. — Kasuistische Beiträge zur Pathologie des IV Ventrikels. *Festschrift für Theodor Thierfelder*, Leipzig, 1895.
- STRÜMPPELL (A.). — *Lehrbuch des spez. Pathologie und Therapie*, p. 3, 1896.
- STROEBE. — *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1893, p. 61.
- SVITALSKY. — Un cas de polyurie avec lésion du IV^e ventricule. *Revue Neurologique*, 4 août 1900, p. 763.

T

- TETSUICHI KIVOHASA. — Zur Frage der ependymtumoren der Medulla oblongata. *Arbeiten an der Wiener Neurologische Institut*, t. XXIX, p. 97, 1927.

- THEVENARD (A.). — Les dystonies d'attitude. G. Doin éditeur. Paris, 1926.
- THOMAS (A.) et JUMENTIÉ, (J.). — Gliome du IV^e ventricule. *Société de Neurologie de Paris*, 28 février 1924, in *Revue Neurologique*, t. I, p. 349, 1924.
- THURNAM. — *Transactions of the Pathological Society of London*, vol. V, p. 24, 1854.
- TILLGREN. — Ein seltener Fall von Ependymitis des IV Ventrikels. *Deutsche Zeitschrift für klinische Medizin*, vol LXIII, p. 153, 1907.
- TOCHÉ. — Étude sur deux cas d'endothéliome du cervelet. *Thèse Paris*, 1888.
- TÖPPICH (G.). — Die Zottenkrebse des Adergeflechtes der Rautengrube. *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*, t. XXXIII, p. 238, 1926.
- TRACY (F.-E.) et MANDEVILLE (F.-B.). — Roentgen therapy of medulloblastoma cerebelli. *Radiology*, vol. XVII, n° 2, p. 259, août 1931.
- TURNER (C.). — Sarcomatous growth in the fourth ventricle of the brain; secondary nodules of growth on the posterior surface of the spinal cord. *Transactions of the pathological Society of London*, t. XXXVI, p. 24, 1885.

V

- VAN BOGAERT (L.). — Nouvelle observation de tumeur du IV^e ventricule chez l'enfant. *Réunion annuelle du groupement belge d'oto-neuro-oculistique*, 22 décembre 1929, in *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, mai 1930, p. 270.
- Quatre observations d'affection de la fosse cérébrale postérieure avec syndrome de la ligne médiane. *Réunion annuelle du groupement belge d'oto-neuro-oculistique*, 22 décembre 1929, in *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, mai 1930, p. 293.
- BUETEN (J.) et MARTIN (P.). — Abolition des réflexes tendineux par tumeur intrabulbaire. Réapparition de ces réflexes après l'intervention. *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, mai 1930, p. 268.
- et MARTIN (P.). — Les tumeurs du IV^e ventricule et le syndrome cérébelleux de la ligne médiane. *Revue Neurologique* 1928, t. II, n° 3, p. 431.
- VAN DESSEL (A.). — L'incidence et le processus de calcification dans les gliomes du cerveau. *Archives franco-belges de chirurgie*, t. XXVIII, p. 845, octobre 1925.
- VAN GEHUCHTEN (P.). — Deux cas de tumeur du cervelet avec abolition des réflexes tendineux. *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, t. XXX, n° 2, p. 81, février 1925.
- Un cas de tumeur cérébrale avec autopsie. *Journal de Neurologie*, 5 avril 1900.
- Un cas de tumeur cérébrale avec abolition des réflexes tendineux. *Le Nevraze*, vol. IX, fasc. 1.

- VAN WAGENEN (W.-P.). — Tuberculoma of the brain. Its incidence among intracranial tumors and its surgical aspects. *Archives of neurology and psychiatry*, t. XVII, p. 57, janvier 1927.
- VANZETTI (F.). — Sopra un caso di neuroblasto maligno del cervello. *Archivio per le scienze mediche*, t. XXXIX, pp. 460-492, 1915.
- VERDUN (M.). — Etude anatomoclinique sur les complications méningées des tumeurs cérébrales. *Thèse Paris*, 1912, Steinheil éditeur.
- VERRON (A.). — Etude sur les tumeurs du IV^e ventricule. *Thèse Paris*, 1874, n° 280.
- VERSÉ. — Ueber Zystizerken im IV Ventrikel als Ursache plötzlicher Todes fälle. *Münchener Medizinische Wochenschrift*, 1907, p. 509.
- VIGOUROUX. — Ecoulement de liquide céphalorachidien par hydrocéphalie, papillome des plexus choroïdes du IV^e ventricule. *Revue Neurologique*, 1908, n° 7, p. 281.
- VINCENT (Clovis). — Diagnostic des tumeurs obstruant l'aqueduc de Sylvius. *Rapport au Congrès neurologique international*. Berne août, 1931.
- et DAVID (M.). — Hydrocéphalie à développement rapide par tumeur épendymaire oblitérant le IV^e ventricule. Sur la valeur de la douleur occipitale et de l'attitude de la tête dans les tumeurs de la région. *Société de Neurologie*, 29 mars 1928.
- — et PUECH (P.). — Présentation de huit malades atteints de tumeurs cérébrales diverses opérés et guéris. *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 15 novembre 1929, p. 1298.
- — — Les indications de la ventriculographie et les renseignements qu'elle peut donner. *La science médicale pratique*, 1^{er} février 1930, p. 94.
- — — et BERDET (H.). — Papillomes du IV^e ventricule obstruant l'orifice inférieur de l'aqueduc de Sylvius. *Revue Neurologique*, XXXVIII^e année, t. I, n° 6, p. 814, juin 1931.
- de MARTEL (Th.) et DAVID (M.). — Sur l'extirpation des tumeurs du cerveau. Présentation de huit malades guéris. *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 18 janvier 1929, p. 41.
- et RAPPOPORT. — A propos d'un cas de tumeur du vermis médian. *Revue Neurologique*, t. XXXIV, fasc. 2, p. 68, juillet 1927.
- — Deux cas d'hémangioblastome du cervelet dont l'un familial; sur la valeur de l'attitude de la tête pour le diagnostic des tumeurs de la fosse postérieure. *Revue Neurologique*, 1931, t. I, n° 1, p. 32.
- et DARQUIER (J.). — Tumeur du lobe frontal gauche. Des erreurs de localisation que peuvent entraîner certaines attitudes anormales de la tête. *Société de Neurologie*, 4 juin 1931; in *Revue Neurologique*, XXXVIII^e année, t. I, n° 6, p. 758.
- VIRCHOW. — *Pathologie des tumeurs*, vol. I, p. 181.
- VOGT (Cl.). — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Thèse Paris*, 1928.

- VOLT (Cl.). — Les tumeurs de la ligne médiane (vermis du cervelet et IV^e ventricule) chez l'enfant. *Archives de Médecine des enfants*, t. XXXII, p. 514-530, 1929.
- et BUREAU (Y.). — Gliome du IV^e ventricule (médulloblastome). *Bulletins de la Société de Pédiatrie de Paris*, t. XXVII, p. 556-564, 1929.
- VOLOVATZ (M^{lle} E.). — Ladrerie ou cysticercose chez l'homme. *Thèse Paris*, 1902.
- VOLSCH. — Ueber einen Fall von ependymären gliom des IV Ventrikels. *Neurologisches Zentralblatt*, 1909, 1^{er} février, n^o 3, p. 123.

W

- WALSHE (F.-M.-R.). — On certain tonic or postural reflexes in hemiplegia with special reference to the so called « associated movements ». *Brain*, vol. XLVI, p. 1, 1923.
- A case of complete rigidity in man. *Lancet*, 1923, t. II, p. 644.
- La rigidité décérébrée de Sherrington et ses relations avec la rigidité musculaire d'origine pyramidale et extrapyramidale chez l'homme. *Encéphale*, février 1923, n^o 2, p. 73.
- WEBER (F.-Parkes). — A case of tumor of the fourth ventricle of the brain accompanied by cutaneous pigmentation like that of Addison's disease. *Internat. clinic.*, vol. II, série 32, p. 93-101, 1922.
- A case of diabetes mellitus in which there was extreme pancreatic fibrosis as well as a tumor of the roof of the fourth ventricle of the brain. *Internat. clinic.*, vol. IV, série 31, p. 78-87, 1921.
- WEED (L.-H.). — A note on calcification in cerebral neoplasm. *Arch. neurol. pathol. lab.*, t. VI, p. 190, 1914.
- WEISENBURG (T.-H.). — Cerebellar localisation and its symptomatology. *Brain*, t. L, p. 357, 1927.
- WILLIAMSON (M.-O.). — On loss of the knee jerks in gross lesions of the prefrontal region in the brain. *Glasgow medical Journal*, novembre 1899.
- WILSON (S.-A.-Kieker). — On decerebrate rigidity in man and the occurrence of tonic fits. *Brain*, t. XLIII, p. 220, 1920.
- WINTHER (K.). — Tumeur du IV^e ventricule se manifestant seulement par une déviation de la tête. *Acta psychiatrica et neurologica*, vol. V, fasc. 4, p. 45, 1930.
- WISLOCKI (G.-B.) et PUTNAM (T.-J.). — Note on the anatomy of the area postrema. *Anat. Record*, t. XIX, p. 281, 1920.
- WOLF (E.). — Narbige Menbranbildung quer durch den vierten Ventrikel mit Hydrocephalus internus. *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*, vol. XXV, fasc. 2, p. 373-384, 1921.
- WOLL (J.). — Zur Frage des traumatischen Diabetes nach Verletzungen des Zentralnervensystems. *Medizinische Klinik*, t. XXVI, n^o 48, p. 1773, 28 novembre 1930.

- WRIGHT (J.-E.). — Neurocytoma or neuroblastoma, a kind of tumour not generally recognised. *Journal of experimental medicine*, t. XII, pp. 556-560, 1910.
- WURFFBAIM (J.-P.). — Hydrocephalo internò cum violentissima capitis tergum versus retractione convulsiva. *Miscellanea curiosa sive ephemeridum medicophysicarum germanicarum academiae imperialis Leopoldinae naturae curiosorum*. Decuriae II, Annus IX, pp. 427-429.
- WUNSCHHEIM. — Ueber einen Fall von primären carcinom der Rautengrube. *Prag. med. Wochenschrift*, 1891, n° 29, p. 337.

Y

- YASKIN (J.-C.). — Ueber Entwicklungs anomalien bei Kleinhirnembryonen als Grundlage pathologischer Bildungen. *Arbeiten an der Wiener Neurologische Institut*, t. XXXI, p. 13, 1929.

Z

- ZENKER. — *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie*, t. XXVII, n° 2, p. 201, 1871.
- ZUCKER (K.). — Ueber einen Fall von Tumor im IV Ventrikel von Kleinhirnwurm ausgehend mit eigenartigen Anfall. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. LXXXVI, fasc. 1 et 2, p. 71, juin 1925.
- ZYLBERLAST. — Ein Fall von Tumor des Kleinhirns und des IV Ventrikels, *Medizin*, 1909.
-

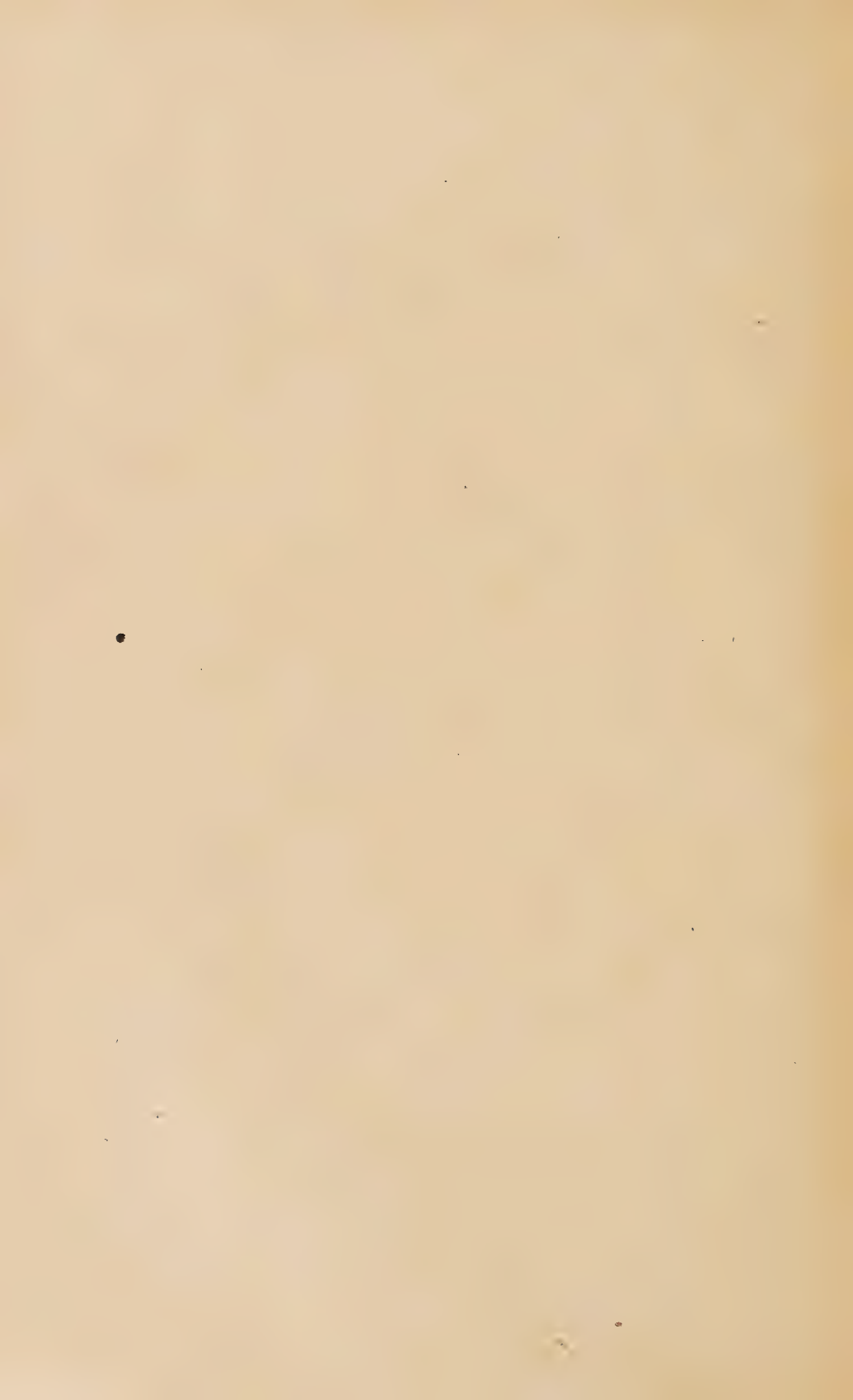


TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
-------------------------------	----------

PREMIÈRE PARTIE : LE QUATRIÈME VENTRICULE

CHAPITRE I. — Embryologie	5
— II. — Anatomie	14

DEUXIÈME PARTIE : ÉTUDE D'ENSEMBLE DES TUMEURS DU QUATRIÈME VENTRICULE

CHAPITRE I. — Introduction	29
— II. — Historique	31
— III. — Etiologie	34
— VI. — Mode de début	37
— V. — Syndrome d'hypertension intracrânienne	41
I. La céphalée	41
II. Les vomissements	42
III. La stase papillaire	43
IV. L'hydrocéphalie	46
V. Les troubles psychiques	47
Conclusions	50
CHAPITRE VI. — Attitudes de la tête. Crises toniques	52
I. Attitudes de la tête	52
II. Crises toniques	63
CHAPITRE VII. — Troubles cérébelleux et vestibulaires	75
I. Troubles de la coordination, de l'équilibre et du tonus	75
II. Troubles vestibulaires proprement dits	78
CHAPITRE VIII. — Troubles moteurs, sensitifs et réflexes	90
I. Troubles moteurs	90

II. Troubles sensitifs.	90
III. Troubles réflexes.	92
CHAPITRE IX. — Paralysies des nerfs craniens	97
I. Le nerf olfactif.	98
II. Les troubles oculaires.	98
III. Le trijumeau.	100
IV. Le facial.	102
V. La VIII ^e paire.	103
VI. Les nerfs de la langue.	103
VII. Les centres bulbaires.	104
CHAPITRE X. — Troubles génito-urinaires	110
CHAPITRE XI. — Ponction lombaire, ponction ventriculaire, ventriculographie, radiographie	112
I. Ponction lombaire.	112
II. Ponction ventriculaire.	117
III. Ventriculographie.	118
IV. Radiographie.	126
CHAPITRE XII. — Formes cliniques	130
Le syndrome du récessus latéral	130
CHAPITRE XIII. — Evolution	153

TROISIÈME PARTIE : FORMES ANATOMIQUES

CHAPITRE I. — Etude d'ensemble, classification	161
CHAPITRE II. — Le médulloblastome	170
I. Anatomie pathologique.	171
II. Etude clinique.	180
III. Evolution. Pronostic.	209
IV. Conclusions.	233
CHAPITRE III. — Les épendymomes	234
I. Anatomie pathologique.	235
II. Etude clinique.	241
III. Conclusions.	257
CHAPITRE IV. — L'astrocytome	258
I. Anatomie pathologique.	258
II. Etude clinique.	263
CHAPITRE V. — L'oligodendrogliome	280
CHAPITRE VI. — Tumeurs épithéliales	282
I. Le papillome.	282
II. Les autres tumeurs épithéliales.	300

CHAPITRE VII. — Tumeurs vasculaires.	302
I. Anatomie pathologique	302
II. Etude clinique	314
CHAPITRE VIII. — Tumeurs parasitaires	340
I. Cysticercose.	340
II. Kyste hydatique.	347
CHAPITRE IX. — Tumeurs diverses	348
I. Tumeurs embryonnaires.	348
II. Tuberculomes.	350

QUATRIÈME PARTIE : DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

CHAPITRE I. — Diagnostic.	355
I. La stase n'existe pas	355
II. Il existe de la stase.	364
III. Quelle est la nature de la tumeur.	373
CHAPITRE II. — Traitement.	375
I. Traitements palliatifs.	375
II. Exploration de la fosse cérébrale postérieure et extirpa- tion de la tumeur.	377
III. Radiothérapie	384
CONCLUSIONS	389
BIBLIOGRAPHIE	401

